

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1921 - 1922

N° 60

INSUFFISANCE CONGÉNITALE DES MUSCLES ABDOMINAUX

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Vendredi 23 Décembre 1921

PAR

Denis-Jean PAUZAT

INTERNE DES HÔPITAUX

LAURÉAT DES HÔPITAUX

MEMBRE DE LA SOCIÉTÉ ANATOMO-CLINIQUE

Né à Domfront (Orne), le 19 mai 1891.

Examinateurs de la Thèse	{	MM. SABRAZÈS, professeur	{	Président.
		CRUCHET, professeur.....		Juges.
		CAVALIÉ, agrégé.....		
		DUPÉRIÉ, agrégé		

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

BORDEAUX

IMPRIMERIE DE L'UNIVERSITÉ

Y. CADORET

17, RUE POQUELIN-MOLIÈRE, 17

1921



Digitized by the Internet Archive
in 2026

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1921 - 1922

N° 60

INSUFFISANCE CONGÉNITALE DES MUSCLES ABDOMINAUX

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Vendredi 23 Décembre 1921

PAR

Denis-Jean PAUZAT

INTERNE DES HÔPITAUX

LAURÉAT DES HÔPITAUX

MEMBRE DE LA SOCIÉTÉ ANATOMO-CLINIQUE

Né à Domfront (Orne), le 19 mai 1891.



Examineurs de la Thèse

{	MM. SABRAZÈS, professeur	<i>Président.</i>
	CRUCHET, professeur.....	{ <i>Juges.</i>
	CAVALIÉ, agrégé.....	
	DUPÉRIÉ, agrégé	

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

BORDEAUX
IMPRIMERIE DE L'UNIVERSITÉ

Y. CADORET
17, RUE POQUELIN-MOLIÈRE, 17

1921

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

M. SIGALAS..... Doyen.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. LANELONGUE, BADAL, JOLYET, PITRES, GUILLAUD.

PROFESSEURS :

	MM.		MM.
Clinique interne.....	ARNOZAN.	Pharmacie.....	DUPOUY.
Clinique externe.....	CASSAET.	Zoologie et parasitologie...	MANDOUL.
Pathologie et thérapeutique générales.....	CHAVANNAZ.	Médecine expérimentale...	FERRÉ.
Clinique d'accouchem ^{ts} .	VILLAR.	Clinique ophthalmologique...	LAGRANGE
Anatomie pathologique.		Clinique chirurgicale, infantile. Orthopédie.....	DENUCÉ.
Anatomie générale et histologie.....	CRUCHET.	Clinique gynécologique....	BÉGOUIN.
Physiologie.....	RIVIÈRE.	Clinique médicale des maladies des enfants.....	MOUSSOUS.
Hygiène.....	SABRAZES.	Chimie biologique.....	DENIGES.
Médecine légale.....	PIQUÉ.	Physique pharmaceutique..	SIGALAS.
Physique biologique et clinique d'électricité médicale.....	G. DUBREUIL.	Pathologie exotique.....	LE DANTEC.
Chimie.....	PACHON.	Clinique des maladies cutanées et syphilitiques....	W. DUBREUILH.
Botanique et matière médicale.....	AUCHÉ.	Clinique des maladies des voies urinaires.....	POUSSON.
	VERGER.	Clinique psychiatrique....	ABADIE.
		Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....	MOURE.
	BERGONIÉ.	Toxicologie.....	BARTHE.
	CHELLE.		
	BEILLE.		

M. PRINCETEAU.

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.		MM.
Anatomie et embryologie.....	N.	Médecine générale.....	LEURET.
Histologie.....	N.		DUPERIÉ.
Physiologie.....	LACOSTE (chargé).		CREYX.
Anatomie pathologique.	DELAUNAY.		N.
Parasitologie et sciences naturelles.....	MURATET.	Maladies mentales.....	PERRENS.
Physique biologique médicale.....	R. SIGALAS (chargé).	Médecine légale.....	LANDE.
Chimie biologique médicale.....	N.		GUYOT.
Médecine générale.....	RÉCHOU.	Chirurgie générale.....	ROCHER.
			DUVERGEY.
	N.		PAPIN.
	PETGES.	Obstétrique.....	PERY.
	J. CARLES.	Ophthalmologie.....	FAUGÈRE.
	MAURIAC.	Pharmacie.....	TEULIERES.
			LABAT.
			N.

CHARGÉS DE COURS :

Cours de Clinique dentaire.....	MM. CAVALIÉ.
Cours complémentaire de Thérapeutique et Pharmacologie.....	CARLES.
Cours complémentaire de Médecine opératoire.....	VENOT.
Cours complémentaire d'Accouchements.....	PERY.
Cours complémentaire d'Ophthalmologie.....	CABANNES.
Cours complémentaire de Puériculture.....	ANDERODIAS.
Cours complémentaire de Climatologie et Hydrologie médicale....	SELLIER.
Cours complémentaire de Démonstrations et Préparations pharmaceut.	LABAT.
Cours complémentaire de Vénérologie.....	PETGES.
Cours complémentaire de Pathologie interne.....	GUYOT.
Cours complémentaire de Pathologie externe.....	MAURIAC.
Cours complémentaire d'Orthopédie chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes.....	ROCHER.
Cours complémentaire annexe de Prothèse et Rééducation professionnelle.....	GOURDON.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

A MON FRÈRE

A MON AMI MAX MONOD

À MONSIEUR LE DOCTEUR HENRI LEROY

*Ancien Interne des Hôpitaux de Lille,
Ancien Chef de Clinique à la Faculté,
Ancien Chef d'équipe chirurgicale aux armées.*

À MONSIEUR LE DOCTEUR GENOUVILLE

*Ancien Interne des Hôpitaux de Paris,
Ancien Chef de Clinique à la Faculté,
Chirurgien de l'Hôpital Saint-Joseph de Paris,
Ancien Médecin-chef de l'Ambulance 15/3,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Décoré de la Croix de guerre.*

À MONSIEUR LE PROFESSEUR ABADIE

*Professeur de Clinique Psychiatrique à la Faculté de Médecine
de Bordeaux,
Médecin des hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Décoré de la Croix de guerre.*

A MES MAITRES

MONSIEUR LE DOCTEUR BITOT (1909)

MONSIEUR LE PROFESSEUR BÉGOUIN (1909)

MONSIEUR LE PROFESSEUR CASSAËT (1910)

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ VENOT (1910)

MONSIEUR LE PROFESSEUR VILLAR (1911)

MONSIEUR LE PROFESSEUR ARNOZAN (1912)

MONSIEUR LE PROFESSEUR CRUCHET (1912)

MONSIEUR LE DOCTEUR ROCAZ (1913)

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DUVERGEY (1919)

MONSIEUR LE DOCTEUR BRINDEL (1920)

MONSIEUR LE DOCTEUR PARCELIER

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CREYX

A MONSIEUR LE DOCTEUR MAURIAC

*Professeur agrégé à la Faculté de Médecine de Bordeaux,
Médecin des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Décoré de la Croix de guerre.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR DUPÉRIÉ

*Professeur agrégé à la Faculté de Médecine de Bordeaux,
Médecin des Hôpitaux,
Décoré de la Croix de guerre.*

A mon Maître et Président de Thèse,

MONSIEUR LE PROFESSEUR SABRAZÈS

*Professeur d'Anatomie pathologique à la Faculté de Médecine de Bordeaux,
Médecin-chef de service des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'honneur.*

INSUFFISANCE CONGÉNITALE

DES MUSCLES ABDOMINAUX

INTRODUCTION

L'affection que nous nous proposons d'étudier dans ce travail est caractérisée par l'insuffisance congénitale des muscles de la paroi abdominale. Cette malformation peut constituer toute l'affection; mais, le plus souvent, elle est associée à d'autres malformations intéressant la paroi abdominale, l'appareil urinaire, l'appareil génital qui forment un ensemble très particulier.

Cette affection semble être, jusqu'ici, à peu près inconnue en France.

De 1839 à 1913, divers médecins allemands, anglais et américains ont publié dans des journaux étrangers quatorze observations d'insuffisance congénitale des muscles abdominaux. En 1908, M. Dupérié présenta, avec M. Firmin Carles, à la Société anatomo-clinique de Bordeaux un nourrisson atteint de cette affection. Il a bien voulu, en même temps qu'il nous donnait l'idée de ce travail, nous communiquer l'observation, encore inédite, de ce cas et en étudier pour nous l'anatomie pathologique; nous sommes heureux de lui en exprimer notre très vive

reconnaissance. C'est, croyons-nous, la première observation française publiée sur ce sujet.

Ni les traités de pathologie infantile, ni les livres de tératologie ne mentionnent cette affection congénitale. Le Double, dans son *Traité classique des variations du système musculaire de l'homme*, cite deux absences totales d'un droit antérieur, signalées par Barkow et par Charvet (*Comptes rendus de l'Académie des Sciences*, 1857), deux cas d'état rudimentaire d'un grand oblique signalés par Charvet (*Arch. für patholog. anatom. und physiolog.*, t. LXV), deux cas d'absence totale d'un transverse signalés par Macalister et Charvet. Il s'agit là d'anomalies musculaires unilatérales isolées et non d'insuffisance symétrique généralisée, ni surtout de cet ensemble de malformations abdominales associé à l'insuffisance musculaire de la paroi qui donne sa physionomie très spéciale à l'affection que nous allons décrire.

OBSERVATIONS

Elles sont classées en deux séries : une première de sept, composée des observations sans autopsie ; une deuxième série de huit, composée des observations avec autopsie. Dans chaque série, les observations sont rangées, suivant l'ordre des dates de leur publication.

Première série.

OBSERVATION I

VON AMMON, 1842, *in* STUMME (voir plus loin)

Cas d'insuffisance de développement de la paroi abdominale, concernant un jeune garçon (encore vivant) de bonne santé générale. Comme le montre fidèlement une gravure jointe à l'observation, les anses intestinales sont reconnaissables et délimitables, à travers la paroi abdominale, notamment dans les régions mésogastrique et hypogastrique. La peau de l'abdomen est normale ; point de sillons congénitaux ; le pannicule adipeux manque. L'observation est muette sur la forme de l'ombilic et la situation des testicules. Le manque de résistance de la paroi abdominale créant une disposition marquée pour la hernie, von Ammon prescrit au malade le port d'une solide ceinture abdominale, contenant aussi les régions inguinale et génitale.

Dès lors, dit von Ammon, la transformation désirée et attendue se produit : la paroi abdominale, restée dans l'enfance au stade fœtal, prend à la puberté sa forme normale, avec une couche musculaire bien développée.

OBSERVATION II

HENDERSON, 1890, *Glasgow Medical Journal*, 1890, t. XXXIII.

Homme âgé de 60 ans, présentant une absence congénitale des muscles abdominaux, avec ectopie testiculaire bilatérale et absence du scrotum. A signaler, de plus, sur le côté droit du ventre, une mamelle surnuméraire.

OBSERVATION III

PLATT, 1898, *Philadelphia Medical Journal*, 1898, p. 738.

L. D..., âgé de 2 ans, est admis, le 11 janvier 1898, à l'Hôpital des Enfants de Baltimore. L'enfant est bien portant, il n'a jamais fait de maladie. Sa mère a remarqué, dans les tout premiers mois de sa vie, la minceur de sa paroi abdominale. L'enfant pèse 10 kil. 66, il est gras, tout en lui semble normal, sauf le ventre. Cheveux blond clair, dents de nombre et d'aspect normal. Pas d'hypertrophie ganglionnaire. Peau normale, à l'exception d'un léger eczéma du sillon rétro-auriculaire droit. Pas de symptôme de syphilis ancienne ou actuelle. Prépuce normal. Ectopie testiculaire. Cœur et poumons normaux. Tour de poitrine, 49 cent. 1/2. Tour de ventre (mesuré au-dessus de l'ombilic), 50 cent. 8. L'enfant reçut, un mois après son entrée, une ceinture abdominale qui lui permit d'aller et venir.

Quand l'enfant est assis, le ventre remonte de 7 cent. 6 au-devant du thorax; ce sont surtout les régions épigastrique et latérale (la droite particulièrement) qui deviennent saillantes. L'ombilic est représenté par un sillon vertical de 12 cent. 7 de longueur. Quand l'enfant est soulevé par les épaules et gigote, les muscles droits se dessinent en relief sur le reste du ventre, ainsi que deux rubans. Quand l'enfant est couché, le côté droit du ventre bombe davantage que le côté gauche. La peau est comme pâteuse, irrégulière. Si l'on écarte le sillon ombilical, on en voit le fond parcouru par une cicatrice dure et plate. Le bord inférieur du foie est perceptible un peu au-dessous du rebord costal, La rate est palpable à 5 cent. 08 au-dessous du rebord costal gauche et les doigts peuvent facilement

accrocher le bord antérieur de l'organe. Les reins ne sont point palpables. La vessie n'est délimitable ni par la palpation, ni par la percussion. L'examen électrique fut pratiqué par le docteur Henry Jacobs. D'après lui, la présence de fibres musculaires est facile à mettre en évidence au niveau des muscles droits; on en trouve également au niveau des muscles obliques externes; l'existence des muscles obliques internes est douteuse. L'absence des muscles transverses est certaine.

OBSERVATION IV

William OSLER, 1901, *John Hopkins Hosp. Bull.*, 1901, p. 331.

Claudius K..., âgé de 6 ans, est admis, le 13 juillet 1897, au John Hopkins Hospital, parce qu'il se plaint de troubles gastriques et de difficultés pour uriner. Il présente une déformation thoracique qui, d'après sa mère, est congénitale.

Les antécédents familiaux sont bons : Parents bien portants, frère bien portant aussi et vigoureux.

L'enfant se porta bien jusqu'à son deuxième été. A ce moment, il aurait présenté quelques troubles gastriques; ces troubles revinrent chaque année; il semble, d'après le récit maternel, qu'il faille en faire deux parts : d'un côté, de véritables crises gastriques, avec nausées et vomissements; de l'autre, et ce sont, semble-t-il, les plus importants, des troubles urinaires. Ces crises durent de quatre à cinq semaines et vont en augmentant de fréquence. Dans leur intervalle, l'enfant est bien et pourvu d'un gros appétit.

La crise actuelle a commencé il y a une semaine; l'enfant se plaint de douleurs de ventre et de sensations de brûlure au moment des mictions; il est devenu très faible. Pas de vomissements, une légère céphalée.

L'enfant paraît anémique et mal nourri. Il dit souffrir beaucoup dans les régions hypogastrique et sous-ombilicale. Le docteur Fletcher, qui l'examine, remarque surtout le ballonnement considérable des régions hypogastrique et sous-ombilicale; elles sont remplies par une masse ovoïde qui correspond à la vessie dilatée. L'urine retirée par cathétérisme ne contient pas d'albumine, mais une certaine quan-

tité de pus. La température se maintient entre 99 et 102 degrés (F.). Les mictions sont fréquentes; la quantité d'urine émise est, en moyenne, de 60 à 70 cc. Dans les vingt-quatre heures, le 13 juillet, l'enfant urine, en vingt fois, une quantité totale de 1.090 cc.; le 14 juillet, en dix-huit fois, 835 cc.; le 15 juillet, en quinze fois, 1.060 cc.

Ce cas sembla si extraordinaire que, à mon retour, le 8 septembre, le docteur Fletcher me l'adressa. Voici la note que je dictai ce jour-là :

Quand l'enfant est debout, son attitude est remarquable. Le ventre n'est pas tout à fait symétrique; le côté droit est plus gros que le gauche. L'ombilic semble distendu. Il est linéaire et forme un sillon long de 2 cent. $1\frac{1}{2}$ environ. Au-dessous, la peau présente une série de plis, en patte d'oie. Au-dessus, on distingue nettement, à droite et à gauche, les insertions sternales et costales des muscles grands droits. La peau du ventre est mince, les veines un peu saillantes. Quand l'enfant se penche en arrière, on remarque de petites contractions des muscles abdominaux.

Quand l'enfant est couché, la partie antérieure du ventre s'aplatit, les flancs, au contraire, se gonflent. On voit les mouvements péristaltiques des anses intestinales. La paroi abdominale n'offre aucune résistance, les doigts la dépriment en tous points jusqu'à la colonne vertébrale. On peut introduire trois doigts de 6 centimètres environ entre le rebord costal et le foie; on peut suivre le bord antérieur du foie sur toute sa longueur et on peut également passer la main très profondément sous sa face inférieure. On sent la vessie qui forme une masse ovoïde, ferme, remontant presque jusqu'à l'ombilic. La palpation profonde permet de sentir la rate. Les reins sont également perceptibles.

L'enfant ne peut se lever sans se tourner au préalable sur le ventre. Quand il fait ce mouvement, on voit que son ventre est projeté en avant et on remarque une légère contraction des muscles abdominaux et des grands droits.

La déformation du thorax est remarquable. La dépression de Harrison est anormalement accusée au niveau du 6^e cartilage costal. La portion inférieure du sternum est repoussée en avant et forme presque un angle droit avec l'appendice xiphoïde. La proéminence

du sternum est telle qu'il surplombe de près de 3 centimètres le niveau des espaces intercostaux.

L'enfant est cryptorchide; on ne retrouve point les testicules dans les régions inguinales.

OBSERVATION V

STUMME, 1903, *Mitteilungen aus dem Grenzgebiete der Medizin und Chirurgie*, 1903, p. 548.

Georges N..., 17 ans, apprenti tapissier à Breslau.

Fils unique, né de parents bien portants. Présentait, à sa naissance, à la place de l'ombilic, un orifice admettant le petit doigt par lequel se faisait un écoulement, et qui, après avoir persisté pendant une quinzaine de jours, se ferma spontanément.

Les parents remarquèrent, dès lors, l'aspect particulier du ventre, distendu, flasque, et la cryptorchidie.

L'enfant commença à marcher à 15 mois. Il présenta, à 8 semaines, une affection pulmonaire qui dura cinq semaines. Il eut, à 5 ans, la rougeole; à 6 ans, scarlatine et diphtérie. En 1900, il souffrit pendant quelque temps d'une légère entérite.

En juin 1901, il commença à ressentir dans les hypocondres, chaque fois qu'il courait un peu vite, des douleurs que le repos faisait disparaître. C'est pour ces douleurs qu'il présentait depuis quatre semaines environ, qu'il vint, le 17 juin, à la Polyclinique chirurgicale de Breslau; le diagnostic porté sur la sensibilité de la région antérieure de la paroi abdominale fut celui de myosite des muscles droits. Le malade ne voulut pas entrer et se rendit dans une maison de santé où on lui fit des lavages d'estomac et lui ordonna des poudres diverses; son état, au bout de six semaines de traitement, était stationnaire. Le malade essaya de reprendre son travail, mais les douleurs étant devenues plus vives, il revint à la polyclinique chirurgicale et y fut admis le 16 octobre.

Il souffrait alors de douleurs gastriques et de pesanteur dans la région ombilicale. Ses selles étaient normales; ses urines un peu troubles. Pas de vomissements. On ne notait rien d'autre, à l'exception, bien entendu, de la malformation des muscles droits et de

l'ombilic, sur laquelle je vais insister plus loin. Les épreuves fonctionnelles de la digestion gastrique donnèrent des résultats normaux. Le malade fut soumis pendant un mois à un traitement massothérapique et électrique destiné à renforcer la musculature abdominale ; mais les signes fonctionnels ne s'amendèrent point.

L'observation que je fis alors de ce malade m'a permis de vous donner de son état le tableau suivant :

Jeune homme de taille moyenne. Constitution faible et nutrition défectueuse. Absence presque complète de tout pannicule adipeux. Figure pâle. Examen des poumons négatif. Cœur légèrement dévié à droite, battements épigastriques anormaux. Scoliose dorsale, à convexité droite, de faible courbure. Le thorax est large, aplati et me frappe par la déformation suivante : Dépression du sternum au niveau de la 6^e côte se prolongeant de chaque côté sur la paroi thoracique, à peu près jusqu'à la ligne mamelonnaire, non modifiée par les mouvements inspiratoires, et léger déjètement en avant de l'appendice xiphoïde.

L'attitude du malade est particulière. Quand il est debout, il rejette assez fortement son thorax en arrière, et projette, au contraire, son ventre en avant. La partie supérieure du ventre est aplatie, la partie inférieure proéminente. Quand il est couché, les régions latérales du ventre se gonflent, la région médiane s'aplatit. Quand il se penche en avant, le ventre prend un développement encore plus grand, en raison de la projection vers la paroi abdominale antérieure amincie des anses intestinales et des autres viscères.

L'ombilic est représenté par une dépression grande comme une pièce de 2 marks, située un peu au-dessus du milieu de la ligne xipho-pubienne, centrée par une tache blanche grande comme une lentille. Au-dessus, la dépression ombilicale se continue dans un sillon qui remonte presque jusqu'à l'appendice xiphoïde ; au-dessous, elle forme une petite fente étroite au fond de laquelle est une ligne blanche longue de 4 centimètres. Du niveau de l'ombilic, à celui de l'appendice xiphoïde, on voit sillonner la paroi abdominale, jusqu'au rebord des fausses côtes, une série de rides parallèles fort accusées qui, sur la ligne médiane, se terminent dans le sillon sus-ombilical. Au-dessous de l'ombilic et à gauche, on trouve sur la peau

une tache blanche, d'aspect réticulé, grande comme une pièce de 5 marks.

La palpation de la paroi abdominale au-dessus de l'ombilic éveille une légère douleur et rencontre une grosse résistance. Le reste du ventre est, au contraire, extraordinairement mou, plus consistant cependant au-dessus et en dedans des épines iliaques antéro-supérieures. Les doigts s'y enfoncent si profondément que, dans le double palper antérieur et postérieur, les deux mains semblent venir au contact l'une de l'autre; on peut ainsi accrocher le rein droit qui remonte ensuite rapidement à sa place habituelle.

Quand le malade veut s'asseoir sans s'aider de ses mains, il ne peut y parvenir. Au cours de cette manœuvre, on voit le sillon ombilical se creuser, les deux bourrelets qui le limitent se raffermissent, se rétrécissent, se soulèvent. La peau du ventre se tend vers l'appendice xiphoïde; le malade fronce le ventre comme un autre le sourcil. Si l'on palpe le ventre à ce moment, on sent que la région sus-ombilicale est encore plus résistante, mais que la région sous-ombilicale est toujours aussi dépressible.

Quand le thorax est fixé par traction sur les bras du malade, la flexion du pubis est impossible, mais les parties latérales du bassin peuvent, d'un côté comme de l'autre, se soulever et subir une légère rotation.

Il semble ressortir de ces épreuves fonctionnelles que la partie inférieure des muscles droits fait défaut, que les muscles transverses et petits obliques sont insuffisants, que les grands obliques sont plus développés.

L'examen électrique donne les résultats suivants. La partie sus-ombilicale des muscles droits existe, mais présente des segments d'inégale contractilité, le plus bas donnant les contractions les plus faibles; le plus médian, les plus fortes. Des trois muscles latéraux, le transverse donne les contractions les plus fortes, le grand oblique donne quelques contractions très faibles, le petit oblique n'en donne point. Le carré des lombes semble normal.

La peau, très adhérente dans la région sus-ombilicale, conserve partout ailleurs sa mobilité normale.

La palpation du ventre permet de sentir les deux reins également.

Le bord inférieur du foie descend à trois travers de doigt au-dessous du rebord costal; quand le malade est debout, il atteint presque l'ombilic. La grande courbure de l'estomac, distendue, descend jusqu'à l'ombilic.

L'examen radioscopique du thorax montre que la coupole diaphragmatique est un peu moins arrondie que normalement; le cœur semble un peu redressé. Le bassin a des proportions normales; pas de disjonction symphysaire.

La forme de l'ombilic et de la région environnante, la notion que nous trouvons dans l'histoire du malade, de l'existence, à sa naissance, d'un orifice ombilical nous font penser que cette fente représente une fissure de la paroi abdominale, cicatrisée, qu'elle est peut-être le vestige d'un canal omphalo-mésentérique ou de l'ouraque et qu'il persiste un canal de l'ouraque. Une série d'observations consécutives nous confirma dans cette idée. L'examen radioscopique de la région sous-ombilicale fait en position ventrale, après remplissage de la vessie par une solution d'acide borique, montre une ombre à extrémité supérieure pointue, remontant très haut; la percussion révèle une matité correspondante; la pression exercée sur l'ombilic cause une douleur profonde, vésicale; mieux, comme au cours d'un lavage de la vessie pratiqué contre la cystite que présente le malade, on détermine une forte et douloureuse contraction de l'organe, on voit, à ce moment, l'ombilic être fortement attiré en bas et en arrière et l'on peut sentir au-dessus de la symphyse une masse consistante, grosse comme un œuf d'oie environ, plongeant dans le bassin.

La forme intérieure de la vessie fut connue par l'examen cystoscopique que pratiqua le docteur Malthias après débridement du méat urétral trop étroit; la vessie est très grande, son sommet remonte très haut sous forme d'un diverticule effilé dont le fond n'est point visible. La compression de l'ombilic détermine l'apparition d'un nuage dans le liquide intravésical. Les orifices urétéraux ont une direction anormalement transversale et se trouvent presque dans le prolongement l'un de l'autre. Sur la paroi antérieure de la vessie et sur la ligne médiane, on trouve une colonne verticale, assez volumineuse, qui se prolonge en haut et disparaît dans le diverticule signalé; de couleur jaune clair ou rougeâtre, elle est parcourue par un réseau

vasculaire et tranche bien sur le reste de la muqueuse qui est d'un rouge plus uniforme. On ne voit point sourdre de pus par les orifices urétéraux. On ne peut se rendre compte s'il y a au niveau du col vésical quelque disposition pathologique, mais on est porté à le croire par ce fait que le cathétérisme de la vessie s'accompagne toujours d'un ressaut au niveau de la région prostatique.

Le scrotum est fait de deux petits lambeaux de peau, sans raphé apparent. Les testicules manquent, on ne les trouve point en dehors de l'abdomen. Le canal inguinal n'existe pas à droite, mais semble formé à gauche. Le toucher rectal permet de sentir profondément, du côté gauche, une masse molle, sensible à la pression, de dimensions et de nature imprécises. La prostate est très petite.

On remarqua, au cours des examens cystoscopiques et des efforts plus ou moins violents que faisait le malade, que la peau du ventre, dans la région correspondant à l'emplacement des muscles droits, se couvrait d'une sueur abondante, alors que sur le reste du corps elle restait sèche. La sensibilité de cette région explorée se montra tout à fait normale.

Rien à signaler au niveau des membres. L'urine, examinée après l'émission, est acide, un peu trouble. Elle contient des cellules épithéliales pavimenteuses et des leucocytes en quantité modérée. Après la première cystoscopie (décembre 1901), on pratiqua, pour améliorer la cystite, des lavages vésicaux, avec une solution de nitrate d'argent au 1/1000, ils n'amènèrent aucune amélioration; au contraire, des douleurs violentes apparurent au niveau du flanc gauche, s'irradiant dans le dos. La température s'éleva alors jusqu'à 38 degrés; au commencement de janvier 1902, elle dépassa 39 degrés, prit un caractère rémittent, enfin atteignit 39°8 : Le 13 et le 14 janvier, elle retomba à la normale, pour remonter le 15 à 40 degrés et se maintenir ensuite à ce niveau. L'urine devint faiblement alcaline, se troubla tout à fait et laissa déposer une épaisse couche de pus, avec leucocytes innombrables et multiples groupements de cellules épithéliales de formes diverses. Sa quantité oscillait entre 850 et 2.000 cc., son poids spécifique entre 1.010 et 1.016.

Le malade devenait de jour en jour plus maigre et plus misérable; enfin, on conclut qu'il était porteur d'une pyélonéphrite gau-

che, étant bien entendu, d'ailleurs, que le foyer essentiel de la cystite était le diverticule ourachal que présentait sa vessie. On se décida, sur ce diagnostic, à lui faire une laparotomie médiane, au moins exploratrice. Je la pratiquai, le 22 janvier, sous anesthésie à l'éther (assistant : Docteur Mikulicz) : Incision médiane, ombilico-pubienne. Je remarque que le pannicule adipeux fait complètement défaut; je tombe sur un feuillet aponévrotique mince et la ligne blanche; la paroi abdominale est épaisse de $\frac{3}{4}$ de centimètre. Il n'y a point trace de muscle. L'ayant écartée, je découvre une couche gris rougeâtre, parcourue par des vaisseaux, que je reconnais après exploration à la sonde et après m'être demandé s'il ne s'agissait point des muscles grands droits atrophiés pour la paroi vésicale antérieure. Cette paroi vésicale adhère à la paroi abdominale sur un espace grand à peu près comme la main, et la cavité péritonéale n'est atordable qu'en dehors de cette zone d'adhérence. Je décolle la vessie à la sonde et au bistouri; l'organe se présente comme une masse volumineuse, fusiforme, dont le sommet se prolonge dans un pédicule, gros comme un crayon, long de 3 à 4 centimètres, qui va s'attacher à la face profonde de l'ombilic. Ce pédicule est sectionné et pincé, il se présente sur la surface de section comme un cordon plein, rond, de couleur blanche, formé d'une série de couches concentriques, sans trace de lumière. En écartant la vessie à droite, la paroi abdominale à gauche, je trouve sur l'arcade crurale, près de l'orifice interne du canal inguinal, le testicule gauche, d'aspect normal. Du côté droit, à la place symétrique, je ne trouve point de testicule, mais un cordon, qui est probablement le canal déférent et en arrière duquel descend l'uretère légèrement contourné, gros comme le petit doigt.

On ne trouve pas de diverticule de Meckel. Le mésocæcum est très long. La palpation de l'estomac ne montre rien d'anormal. Celle de la paroi abdominale montre l'amaigrissement étonnant de sa portion latérale et inférieure. Derrière le testicule gauche, profondément, dans la fosse iliaque, on trouve une masse sacculaire, flasque, grosse comme un verre de lampe que l'on prend d'abord pour un rein avec hydronéphrose, d'autant mieux que la compression de cette masse détermine l'écoulement d'urine par une sonde placée dans l'urètre.

Mais en libérant ce sac, on le reconnaît pour l'uretère distendu; on s'aperçoit, en remontant vers le rein, que sa partie supérieure est presque normale; enfin, on trouve le rein lui-même, petit, à sa place normale. Le rein droit a, au contraire, un volume double du volume normal. La libération de l'uretère gauche ne peut être poursuivie jusqu'à la vessie; aussi se décide-t-on à l'aboucher dans celle-ci, le plus haut possible. Le bout vésical de l'ouraqué est retourné et enfoncé dans la vessie. L'uretère gauche est alors, sans être ouvert, fixé par suture à la face latérale de la vessie. La paroi abdominale est refermée de l'extrémité supérieure à la moitié de l'incision. Le péritoine est suturé sur la vessie et sur l'uretère, de telle manière qu'une surface de vessie grande comme une pièce de 5 marks, et la partie de l'uretère attirée sur cette surface restent extra-péritonéaux. L'uretère est alors ouvert facilement, puis la vessie plus difficilement, étant donnée la grande épaisseur de sa paroi (1 cent. 1/2), un peu à gauche de la ligne médiane; suture de la muqueuse au catgut, de la musculaire et de la séreuse à la soie. On place une mèche de gaze iodoformée au niveau de cette suture, une autre, profondément, derrière la symphyse; on suture la peau jusqu'à 4 centimètres au-dessus de la symphyse. Pâte de zinc, gaze iodoformée, coussin de ouate, diachylon gommé. Sonde de Nélaton à demeure. Les suites opératoires peuvent se résumer ainsi : Relâchement progressif, à partir du 28 janvier, du tamponnement, qui est supprimé le 4 février. Le 31 janvier, infiltration des corps caverneux, qui nécessite le maintien de la sonde à demeure et qui disparaît après application d'une vessie de glace, enveloppements d'acétate d'alumine liquide et injections de nitrate d'argent. Le 23 février, le malade se lève. Jusqu'au 20, la température se maintint à 38 degrés, avec quelques rares ascensions jusqu'à 39°8. L'urine, jusqu'au 30 janvier, fut sanglante, mais reprit alors les caractères qu'elle avait avant l'opération : trouble léger, pus avec cellules épithéliales.

Dans la suite, survinrent quelques incidents; après une période d'apyrexie d'une semaine environ, pendant laquelle, sans devenir tout à fait normale, l'urine s'éclaircit progressivement, apparurent des poussées thermiques, avec frissons plus ou moins élevés; l'une d'elles atteignit 40°4 durant un à deux jours. L'urine devint plus

trouble, déposa une couche jaunâtre de un à trois travers de doigt, constituée uniquement par des globules de pus.

Voici l'ordre de ces poussées :

20 au 26 février : Apyrexie.

26 février : Poussée thermique à 38°6.

27 février au 8 mars : Apyrexie.

8 mars : Frisson, 40°1.

9 mars : 39°2, 39°7, 38°4, 39°8. L'urine se trouble.

10 mars : Le pus est très abondant.

11 au 18 mars : Apyrexie.

18 mars : 37°7.

19 mars : 38°8. L'urine se trouble.

20 au 24 mars : Apyrexie.

25 mars : Frisson, 39°2.

26 mars : L'urine se trouble.

27 mars : Apyrexie.

Leur évolution fit conclure que, malgré le réabouchement de l'uretère gauche, il s'était formé une espèce de soupape qui, périodiquement, s'ouvrait et vidait une pyonéphrose. Toute thérapeutique chirurgicale nouvelle semblant inutile, le malade fut renvoyé chez lui, à la fin du mois, avec des prescriptions appropriées.

Il revint nous voir sur notre demande. Les symptômes fonctionnels n'étaient point modifiés. L'urine déposait toujours une quantité de pus, plus ou moins grande; des frissons survenaient toujours, pas intervalles. L'examen, pratiqué le 4 juin, donna les renseignements suivants : La forme de l'ombilic s'est modifiée; il s'est élevé vers l'appendice xiphoïde et remonte encore lorsque le malade, étant couché, essaie de s'asseoir : il se présente comme un repli triangulaire, à sommet supérieur effilé. Au niveau de l'ancien tamponnement, petite éventration. L'urine contient des leucocytes et des cellules épithéliales, innombrables. Le 19 juin 1902, examen cystoscopique. La colonne que l'on trouvait, dans le premier examen, sur la paroi antérieure de la vessie, a disparu; le diverticule du sommet vésical est remplacé par une dépression ovale, à grand axe transversal. Les orifices urétéraux ne sont plus dans le prolongement l'un de l'autre, mais forment un angle obtus. Sur la paroi latérale gauche, un peu au-

dessus de l'orifice urétéral normal, on remarque une fente presque verticale, l'orifice du réabouchement urétéral; la compression du flanc gauche fait sourdre de gros flocons de pus par cette fente. Comme on voulait compléter l'examen par le cathétérisme des urètres et l'exploration complète des fonctions rénales, afin de se rendre compte si une néphrectomie gauche était possible, on fit rentrer de nouveau le malade à la clinique. Mais la tentative de cathétérisme, en raison de l'épaisse couche de pus qui couvrait la muqueuse vésicale, fut infructueuse. On se contenta d'instituer le traitement suivant : diète lactée, sels de Vichy, urotropine. Les symptômes s'améliorèrent, l'urine s'éclaircit; le malade repartit le 16 juillet. Je le revis ensuite à plusieurs reprises; quand il se traitait, son urine était à peu près claire, elle se retroublait dès qu'il suspendait le traitement. Le port d'une ceinture abdominale, bien adaptée, avait fait disparaître les douleurs qu'il présentait, surtout quand il avait couru. Son état général était bien meilleur.

OBSERVATION VI

BATTEN, GARROD et DAVIES, 1905, *in* GARROD et DAVIES (voir plus loin).

Garçon né à terme.

Dès sa naissance, on remarqua que la paroi antérieure du ventre était « plaquée » sur la colonne vertébrale et que le thorax était relevé vers le haut et repoussé en avant.

A 9 mois, l'aspect de l'abdomen est remarquable et rappelle celui que Garrod et Davies ont observé chez leur malade. La peau présente des sillons et des plis analogues; les muscles abdominaux, dont on recherche en vain la contraction, semblent faire complètement défaut. On peut palper facilement les viscères abdominaux, ainsi que la vessie, qui occupe une situation fœtale et semble reliée à l'ombilic par un ouraque persistant.

L'enfant est mort, peu de temps après, d'une affection aiguë, sans qu'on ait pu faire son autopsie.

OBSERVATION VII

MOLLISON, 1909, *Guy's Hosp. Reports*, 1909, 23.

Éric J..., garçon de 19 mois, est présenté à la consultation du Guy's Hospital, en août 1908. Sa mère me l'amène sur le conseil du docteur Clatworthy, et non parce qu'elle le croit malade. Mon confrère ayant, quelques semaines avant, été appelé auprès de l'enfant, atteint de bronchite, fut frappé par l'aspect singulier de son ventre. « Déjà, lui dit la mère, cet aspect avait, au moment de sa naissance, frappé le médecin qui m'accoucha. » L'enfant, d'ailleurs, est en bon état de santé, se tient debout et marche autant qu'on le peut à cet âge; cette bronchite exceptée, il n'a jamais été malade.

L'aspect du ventre est en effet frappant. Sa surface semble « pâteuse ». La peau est ridée, deux ou trois plis verticaux descendent de l'appendice xiphoïde à l'ombilic. Celui-ci est à peu près normal, son axe vertical étant peut-être un peu long. Quand l'enfant se lève, la paroi abdominale tombe, ainsi qu'on le voit dans les splachnoplegies les plus accusées et cache partiellement les organes génitaux. Quand l'enfant se couche, le ventre s'étale de chaque côté du corps; cet étalement devient encore plus frappant lorsque l'enfant crie. Quand on lui ordonne de s'asseoir, il se tourne sur le ventre.

A la palpation de l'abdomen, on ne rencontre aucune résistance, même lorsque l'enfant crie, sauf au niveau de l'insertion supérieure des muscles grands droits. Les muscles abdominaux semblent manquer presque complètement, et quand on glisse la main vers la région lombaire, le premier muscle que l'on rencontre est le carré des lombes. La paroi abdominale est si lâche que maints détails des viscères abdominaux sont perceptibles. On distingue les anses intestinales. La rate peut être accrochée dans le flanc gauche; le bord inférieur du foie descend à deux travers de doigt au-dessous du rebord costal. Ni les reins ni les uretères ne peuvent être reconnus avec certitude. La vessie n'est point perceptible.

La verge est bien développée. Le prépuce est normal. Le scrotum est petit; il y a une double ectopie testiculaire. On ne peut retrouver les testicules ni dans le canal inguinal, ni dans la fosse iliaque. Il n'y a point de hernie.

Le docteur Hertz veut bien faire l'examen électrique de la paroi abdominale; nulle part il n'obtient de contraction.

Dans le reste du corps, on ne trouve point d'autre anomalie musculaire. Le thorax est étroit, le rebord costal un peu projeté; on note un sillon horizontal à la place du sillon de Harrison.

Point de troubles fonctionnels, autant qu'on puisse s'en rendre compte; les évacuations intestinales se font régulièrement, quotidiennement; les mictions sont normales. Malheureusement, ces dires des parents sont impossibles à vérifier, car ils refusent de laisser leur enfant à l'hôpital même pendant vingt-quatre heures.

En août 1909, je revois l'enfant. État sensiblement stationnaire. La santé est parfaite, aucun trouble fonctionnel n'est signalé par les parents. Le ventre a toujours les mêmes caractères; la partie supérieure en est peut-être un peu plus résistante; les grands droits semblent former deux bandes dont les insertions supérieures sont normales, mais dont la limite inférieure est un peu au-dessous de l'ombilic. Au-dessous de l'ombilic et dans toute l'étendue des flancs, les doigts pénètrent toujours profondément dans l'abdomen. Les reins, les uretères et la vessie ne sont toujours point perceptibles.

Deuxième série.

OBSERVATION VIII

FRÖHLICH, 1839, *in* STUMME, *loc. cit.*

Enfant du sexe masculin.

Naissance normale.

Parents bien portants; deux sœurs vivantes; un frère porteur d'une hernie inguinale droite, peut-être congénitale.

Dès la naissance, la sage-femme remarqua l'extraordinaire développement du ventre de l'enfant et exprima son étonnement que l'accouchement ait été aussi facile.

Le professeur d'Outrepoint appelé le second jour vit, au niveau de chaque flanc, une voussure grosse comme le poing qu'il prit d'abord

pour un gros rein, mais il eut l'étonnement de constater en la palpant qu'elle n'offrait aucune résistance et s'effaçait sous la pression des doigts. Après avoir consulté plusieurs de ses collègues, il conclut qu'il y avait chez cet enfant absence ou au moins développement très incomplet des muscles latéraux de la paroi abdominale et que les voussures observées étaient dues à la distension des anses intestinales. La compression d'une voussure gonflait l'autre; quand l'enfant pleurait, toutes les deux grossissaient. Elles augmentaient également de volume pendant la défécation et la miction, alors que la partie médiane du ventre correspondant aux muscles grands droits se contractait fortement. Leur palpation était indolore.

L'enfant, nourri au sein par sa mère, se porta bien les quatre premiers mois. A 5 mois, il commença une coqueluche de dix semaines. A l'occasion des quintes, on se rendit très bien compte de la contraction des pectoraux, des intercostaux, du diaphragme dont l'énergie était évidente et de la part que prenaient aux mouvements respiratoires les muscles latéraux de la paroi abdominale. Dans l'inspiration, les voussures des flancs se gonflaient, comme soulevées par les anses intestinales que chassait le diaphragme; dans l'expiration, elles s'affaissaient.

On ne put, malgré l'administration d'ipéca, faire vomir l'enfant, sans doute parce que la contraction abdominale était insuffisante. Une double hernie inguinale se forma pendant la coqueluche et disparut ensuite spontanément. La miction parfois semblait douloureuse. Point de troubles de la défécation. Le thorax se déforma au cours de cette coqueluche et prit la forme en bréchet.

L'enfant se rétablit rapidement, sa coqueluche terminée, mais, à 10 mois, fut atteint de bronchite avec hydrocéphalie dont il mourut à 11 mois.

AUTOPSIE (faite vingt-quatre heures après la mort) :

Taille assez grande pour l'âge de l'enfant. Tête disproportionnée (non autopsiée).

Sternum proéminent comme un rostre, poitrine en bréchet. Le ventre est affaissé; sous la paroi abdominale, on reconnaît le contour des anses intestinales.

Les muscles grands droits sont conservés; les autres muscles abdo-

minaux font défaut, à l'exception de quelques petits faisceaux un peu plus épais, un peu plus nombreux du côté droit. Les cartilages des sept dernières côtes, comme les côtes d'ailleurs, sont repoussés vers le haut, resserrés les uns contre les autres, tordus et recourbés en dedans.

De l'examen des viscères, il faut retenir : L'atélectasie du lobe inférieur du poumon droit, le léger hydropéricarde, l'hypertrophie du cœur et surtout du ventricule droit, le sillon produit sur le lobe gauche du foie par la pression des côtes.

Les testicules sont à leur place normale, dans le scrotum. Il y a une hernie inguinale gauche non étranglée.

L'exploration du squelette ne révèle ni rachitisme, ni ostéomalacie.

OBSERVATION IX

PARKER, 1895, *Transactions of the clin. Soc. of London*, 1895, p. 201.

James B..., nouveau-né, fut admis à l'Hôpital des Enfants de l'est de Londres par les soins du docteur Eustace Smith qui m'a aimablement autorisé à vous rapporter son histoire.

Garçon né à terme, nourri au sein par sa mère, mais chétif, mal développé. Sa peau est jaune, ridée, sans souplesse. Ses mouvements sont petits, son cri presque imperceptible. Poids : 5 liv. 1/2. Son ventre est volumineux et flasque; quand l'enfant est couché sur le dos, les flancs de l'abdomen s'étalent de façon très marquée sous la pression des viscères que rien ne semble contenir. Le relief des anses intestinales est visible; les viscères abdominaux sont facilement délimités. Quand l'enfant a fait un gros repas, son ventre se gonfle dans des proportions inusitées.

La paroi abdominale, mince comme une feuille de parchemin, est inconsistante. Sur la ligne médiane, au siège normal des muscles grands droits, elle offre une certaine résistance, le segment juxtapubien de ces muscles est reconnaissable, mais peu développé. Les muscles obliques et transverses semblent faire complètement défaut. Les muscles du dos, d'autre part, paraissent normaux.

Les muscles des membres sont grêles, mais normaux.

L'ombilic a sa situation normale, mais n'est pas déprimé et se présente sous l'aspect d'une surface cicatricielle.

La peau, dans toute son étendue, est normale.

L'enfant mourut d'une affection pulmonaire.

AUTOPSIE (faite par M. Take) :

Paroi abdominale. — Région postéro latérale. — Côté droit : Le muscle grand dorsal est peu développé. En dehors de lui, on trouve, s'insérant sur la 11^e et la 12^e côtes, une bande de fibres musculaires qui se dirigent obliquement en bas et en avant et vont s'insérer sur la crête iliaque.

Cette bande est large de 1 cent. 2 à sa partie moyenne, de 1 cent. 5 à sa partie supérieure, de 1 cent. 3 environ à sa partie inférieure. Si l'on relève en arrière le grand dorsal, on voit que cette bande, qui représente le muscle grand oblique, possède un bord postérieur net. Les muscles spinaux sont normaux, le carré des lombes qui semble également normal, s'insère sur les apophyses transverses des vertèbres lombaires et, se dirigeant en bas, va s'attacher à la crête iliaque; il a à peu près 1 cent. 3 de large. Le bord externe du grand oblique, semi-lunaire, est très mince et beaucoup moins marqué que le bord postérieur du même muscle.

On peut disséquer du feuillet qui représente la partie antérieure du grand oblique une lame plus profonde qui, s'insérant sur la 11^e et la 12^e côtes, se dirige en bas et en arrière et va s'attacher à la crête iliaque. Sous cette lame est le péritoine, recouvert par le tissu cellulaire sous-péritonéal. Cette lame est traversée par le dernier nerf dorsal.

Côté gauche : Le grand dorsal est représenté par une mince lame musculaire. On retrouve, de ce côté encore, une bande correspondant au grand oblique, mesurant 1 cent. 2 à sa partie moyenne, 1 cent. 3 à sa partie supérieure et 1 cent. 3 à sa partie inférieure et dont on peut également disséquer une couche profonde traversée par le dernier nerf dorsal.

Région antérieure. — Une mince couche musculaire descend de la région sternale jusqu'au niveau du 8^e cartilage costal, où l'on trouve nettement la première intersection aponévrotique. Cette couche est plus marquée à droite qu'à gauche. A un niveau inférieur, il n'y a plus trace de muscle droit.

Thorax. — La cage thoracique, comparée à l'abdomen, semble rétrécie.

Le poumon droit a son lobe moyen presque complètement atélectasié.

Dans le poumon gauche, la base du lobe supérieur et la partie supérieure du lobe inférieur sont atélectasiées; des fragments prélevés dans ces deux zones tombent au fond de l'eau. Le bord antérieur et la face médiastinale du lobe supérieur montrent des lésions d'emphyème. Plusieurs alvéoles sont extrêmement distendus, quelques-uns atteignent le volume d'un haricot; leur paroi est presque translucide.

Estomac et intestin. — Semblent normaux.

Appareil urinaire. — La vessie est très dilatée; sa paroi mesure 1 centimètre environ d'épaisseur; elle est située complètement dans la cavité abdominale. Point de sténose urétrale; prépuce normal. Au sommet du trigone, la paroi vésicale, déprimée, adhère étroitement à la paroi rectale, mais il n'y a pas de communication vésico-rectale. L'uretère et le bassinot, des deux côtés, sont fortement dilatés et hypertrophiés. Les orifices urétéraux sont entièrement perméables. Point d'obstruction, calculeuse ou autre, sur le trajet des uretères. Les reins sont volumineux et blanc jaunâtre à la coupe.

Testicules. — Ils sont, de chaque côté, situés dans la fosse iliaque, non engagés dans l'orifice inguinal interne.

OBSERVATION X

GUTHRIE, 1896, *Trans. Path. Soc. London*, 1896, p. 139.

Un garçon de 9 semaines fut admis au Paddington Green Children's Hospital, le 20 janvier 1893, par les soins du docteur Sydney Phillip, qui m'a aimablement autorisé à vous rapporter son histoire.

Né à terme, mais très chétif, et ayant encore dépéri depuis sa naissance. Dès celle-ci, on nota l'aspect particulier du ventre, que nous observons aujourd'hui et que je vais décrire.

L'enfant est petit, émacié. Poitrine en bréchet. Mouvements respiratoires thoraciques notoirement exagérés; la contraction du diaphragme semble plus forte que chez un enfant normal.

Le ventre est flasque; les flancs sont gonflés. Sur la ligne médiane, dans la région des muscles grands droits, on remarque un grand nombre de plis cutanés, verticaux, profonds, que la distension ne

peut effacer. Dans le fond de l'un de ces plis, on trouve une ligne blanche, cicatricielle, de 1 cent. 2 environ de long, répondant au siège habituel de l'ombilic, dont elle constitue la trace unique. La mère raconte que le cordon est tombé tardivement et que sa chute s'est accompagnée d'une hémorragie considérable qui nécessita l'intervention d'un médecin.

Entre le pubis et la cicatrice ombilicale, on sent une tumeur régulière, ovoïde, élastique, qui siège dans l'abdomen, et est grosse à peu près comme un œuf d'oie. L'enfant ayant, peu après son admission, émis une grande quantité d'urine, cette tumeur semble disparaître; il s'agit donc d'une vessie distendue. On peut d'ailleurs sentir encore, au-dessous de l'ombilic, une masse d'une certaine consistance que l'on prend pour les muscles grands droits (ce n'est qu'à l'autopsie que l'on s'aperçut que ces muscles manquaient et que la masse en question était encore la vessie).

A travers la paroi abdominale très mince et très molle, on voit nettement se dessiner les anses intestinales.

On peut palper le foie, la rate et les reins. Le doigt introduit sous le rebord costal sent le diaphragme buter sur lui dans l'inspiration.

Des deux côtés du ventre, un peu au-dessus de l'arcade crurale et parallèlement à elle, on sent se tendre sous la peau une bandelette; au-dessous de ces bandelettes, retombent la paroi abdominale sus-jacente et les viscères abdominaux, lorsqu'on met l'enfant debout.

Pendant son séjour à l'hôpital, l'enfant continua de dépérir et mourut de consommation le 27 janvier. Il avait émis, de temps en temps, de grandes quantités d'urine qu'il fut impossible de mesurer. A plusieurs reprises, on avait introduit sans difficulté une sonde n° 1 dans la vessie qui semblait se vider complètement. Quelques jours avant la mort, l'enfant présenta un opisthotonos très accentué, sans convulsions.

AUTOPSIE (faite trente-six heures après la mort) :

Enfant extrêmement maigre.

L'aspect du ventre ne s'est pas modifié.

Paroi abdominale. — Les plis cutanés observés dans la région médiane ne disparaissent point à la suite de l'insufflation de la cavité péritonéale. La peau écartée, on tombe sur des plans profonds entiè-

rement aponévrotiques. A la place des muscles grands droits, on ne trouve que quelques fibres musculaires au niveau de leur segment supérieur, au-dessus de la 2^e intersection aponévrotique, point de muscle au-dessous. Dans la région latérale, on ne trouve de fibres musculaires que, d'une part, au niveau de l'insertion costale des muscles obliques et transverse, sur une largeur de deux travers de doigt au-dessous des côtes et, d'autre part, au niveau de la bandelette parallèle à l'arcade crurale et signalée dans l'observation ; cette bandelette musculaire, large de 2 pouces (5 centimètres environ), est formée par trois couches musculaires représentant les muscles obliques et le transverse, mais les couches correspondant au petit oblique et au transverse ne sont constituées que par quelques faisceaux minces et éparpillés. Le reste de la paroi latérale est complètement dépourvu de muscle jusqu'au niveau du grand dorsal. Celui-ci est bien développé.

Les muscles spinaux le sont également. Le carré des lombes existe, mais étroit, rudimentaire.

Les muscles thoraciques et ceux des membres sont normaux.

Appareil urinaire. — La vessie est haut située dans l'abdomen. Son sommet adhère intimement à la face profonde de la cicatrice ombilicale. Au-dessous, point d'adhérence à la paroi abdominale. Ses parois sont épaisses de 6 à 13 millimètres ; sa cavité, grosse comme un œuf de poule, contient 64 à 96 grammes d'urine légèrement trouble ; quand on la remplit, elle atteint les dimensions d'un œuf d'oie. La muqueuse vésicale, parsemée de petites pétéchies, est, en général, congestionnée et enflammée. Entre le sommet de la vessie et l'ombilic, on ne voit point trace d'ouraques, mais son trajet est marqué à l'intérieur de la vessie par une légère dépression.

Les uretères sont dilatés, gros comme les anses intestinales de l'adulte, ils sont très sinueux. Chacun d'eux, à mi-chemin de son trajet réno-vésical, se replie sur lui-même et les bords accolés de l'anse ainsi formés adhèrent entre eux. On peut introduire un chalumeau dans chacun des orifices uretéro-vésicaux ; point de sténose urétérale. L'urètre n'est point rétréci ; pas de phimosis.

Les reins ne sont pas augmentés de volume et semblent normaux ; à la coupe, une légère inflammation ; zones disséminées de conges-

tion dans la couche pyramidale, avec, çà et là, des gouttes de pus. Le rein droit est plus malade que le gauche et contient à son pôle inférieur un abcès gros comme un pois.

Le bassinnet gauche est plus distendu que le droit; pas d'inflammation apparente.

Autres organes. — Le foie et la rate sont normaux, mais extrêmement mobiles. L'intestin, le cœur, les poumons sont normaux. Il n'y a pas de diverticule de Meckel.

Le diaphragme est normal.

OBSERVATION XI

GARROD et DAVIES, 1905, *Med. chir. Trans. London*, 1905, p. 363.

G. K..., garçon de 8 semaines, admis à l'Hôpital des Enfants de Londres, le 27 mai 1903.

On remarqua, à sa naissance, que le thorax était proéminent, l'abdomen déprimé. Quelques jours après, le ventre commence à augmenter de volume, la proéminence du sternum persistant.

L'enfant était né à terme. Dernier né de trois enfants, dont le premier était mort de convulsions à l'âge de 15 mois, dont le second est vivant et bien portant.

A son entrée, l'enfant semble bien nourri. Sa bouche est remarquablement grande, un peu d'asymétrie de la mâchoire inférieure, les pavillons des oreilles sont anormalement développés, le nez plutôt aplati. Les fentes palpébrales sont légèrement obliques. Il y a un peu d'asymétrie crânienne avec proéminence des bosses frontale et pariétale droites.

Le thorax est manifestement asymétrique. Le sternum est proéminent, comme repoussé en avant et en haut, particularité qui a été observée dans d'autres cas de ce genre et qui résulte du défaut de traction des grands droits et autres muscles abdominaux. Le tour de poitrine, mesuré au niveau des mamelons, est de 33 centimètres; il augmente seulement de 6 millimètres pendant l'inspiration. Les muscles pectoraux et ceux de la région thoracique postérieure sont bien développés. L'auscultation de la poitrine ne

révèle rien d'anormal, sauf un souffle systolique doux, au niveau des 1^{er} et 2^e espaces intercostaux, à gauche du sternum.

L'aspect du ventre est remarquable et rappelle exactement celui du malade de Guthrie.

Il est volumineux et flasque, ses flancs sont gonflés. Sa surface est profondément sillonnée par une série de plis longitudinaux; je puis en compter neuf. Un pli plus profond, central, étendu de la pointe de l'appendice xiphoïde au pubis, renferme le nombril, qui, comme dans les autres cas de ce genre, est représenté par une simple cicatrice linéaire. Un deuxième pli profond, courant immédiatement à droite du premier, le rejoint au-dessous de la cicatrice ombilicale, en formant un V. Quand on entr'ouvre les plis, on découvre des lignes de tissu cicatriciel; on ne peut arriver à les effacer complètement. A côté de ces plis longitudinaux, on note quelques plis courts, presque horizontaux.

La distance de l'appendice xiphoïde au pubis est de 13 centimètres; le tour du ventre, mesuré au niveau de l'ombilic, est de 39 centimètres.

Il semble qu'il n'y ait aucun élément musculaire, contractile, dans la paroi abdominale : même lorsque l'enfant crie, elle ne se raffermi point. Le premier muscle que l'on rencontre en palpant l'abdomen d'avant en arrière est la masse musculaire spinale. L'excitation galvanique ou faradique ne détermine aucune contraction dans toute l'étendue de la région abdominale, qui semble bien dépourvue de tout muscle.

Les contours des anses intestinales sont bien visibles.

Le foie peut être facilement palpé, son bord inférieur déborde le rebord costal de trois travers de doigt.

Le rein gauche est aussi palpable, non le rein droit.

La rate descend à un travers de doigt au-dessous du rebord costal et semble lisse.

Il y a double ectopie testiculaire; on peut retrouver le testicule droit que l'on palpe juste au-dessous du rein correspondant.

Le côlon transverse est reconnaissable; il traverse l'abdomen juste au-dessus de l'ombilic. L'estomac, quand il est plein, forme une voussure volumineuse, mesurant 10 centimètres environ dans son axe longitudinal, 3 centimètres dans son axe transversal.

La vessie, pleine, est facilement délimitable. Elle remonte jusqu'à un travers de doigt au-dessous de l'ombilic, auquel elle semble fixée par son pôle supérieur. Elle a nettement la forme d'un fuseau.

Toucher rectal : Le rectum a sa capacité normale.

La vessie est palpable par cette voie et on peut la sentir se contracter quand elle est distendue par l'urine. Le doigt explorateur ne perçoit point d'uretères dilatés. Les testicules sont perceptibles au-dessous du pôle inférieur des reins.

Il y a un double pied-bot varus.

L'urine a un poids spécifique peu élevé, elle est trouble, de réaction alcaline, d'odeur ammoniacale.

Les selles sont verdâtres et contiennent du lait non digéré.

L'enfant fut enlevé de l'hôpital le 10 juin, mais y fut ramené le 4 août, avec une température de 401 degrés (F.) et de petits foyers disséminés de broncho-pneumonie. Le 5 août, ascension thermique à 403 degrés (F.); apparition, au cou, d'une plaque rouge vif qui s'étend à la face et que limite une ligne encore plus vive, parallèle au rebord alvéolaire de la mâchoire supérieure. Cette plaque d'érysipèle persiste; l'enfant meurt le 13 août.

AUTOPSIE (faite par le docteur Baumann) :

Taille de l'enfant : 56 centimètres.

Poids : 7 pounds 1/2 (3 kil. 171).

Abdomen : La paroi abdominale antérieure est molle et flasque et permet la palpation des viscères. Lorsqu'on relève la peau, qui est par endroits anormalement adhérente au fascia sous-jacent, on constate que les muscles de la paroi abdominale antérieure sont, dans leur ensemble, absents. Dans le fascia, çà et là, on voit des trainées rosées qui représentent sans doute ce qui reste des muscles obliques, transverses et grands droits. En arrière, les muscles spinaux semblent normalement développés; les carrés des lombes sont constitués par des lames musculaires minces, imparfaites.

Les muscles du périnée semblent normaux. Le diaphragme, les intercostaux externes et internes, les pectoraux et les autres muscles thoraciques sont, macroscopiquement, normaux.

Le pariétal droit présente une bosse, qui, comme le montre l'ouverture de la boîte crânienne, est produite par une simple déformation, sans épaissement de cet os.

La vessie est augmentée de volume; sa paroi est épaissie, elle remonte dans l'abdomen; de son sommet, l'ouraqué, gros comme un petit crayon de plomb, va s'attacher à l'ombilic.

Les testicules, libres de toute adhérence, sont dans le bassin. Le rein droit très petit, du volume d'un gros haricot; l'uretère correspondant semble normal. Le rein gauche est peut-être un peu plus gros que ne le comporte l'âge de l'enfant (4 mois); l'uretère correspondant est normal dans sa moitié supérieure; dans sa moitié inférieure, il est dilaté jusqu'à prendre le volume d'un petit crayon; point de renflement marqué; point de torsion.

La capsule de la rate est blanche, opaque; mais à la coupe, l'organe semble normal. La capsule du foie est également épaissie et anormalement adhérente; l'organe lui-même est dur; son aspect fait penser à une lésion interstitielle.

L'intestin est normal. Les ganglions mésentériques sont un peu congestionnés.

Thorax : Cœur normal. Les poumons présentent des lésions de bronchite. Les ganglions trachéo-bronchiques ne sont pas augmentés de volume.

Crâne : Le cerveau et les méninges semblent normaux. Moelle épinière. Pas d'altération macroscopique.

Nous devons au docteur Batten, qui a bien voulu examiner la moelle épinière et les traces de tissu musculaire que nous avons trouvées dans la paroi abdominale, les renseignements suivants :

« A l'œil nu, la moelle épinière et les racines semblent normales. Des coupes de la moelle, pratiquées à divers niveaux, montrent que son diamètre est normal. A l'examen microscopique, il ne semble point que des groupes cellulaires soient absents ou diminués en nombre ou en volume.

» La numération cellulaire des cornes antérieures a été pratiquée sur chacun des segments de la portion thoracique de la moelle, et dans chacun d'eux, sur cinq coupes consécutives. De plus, elle a été pratiquée, en même temps et de la même manière, chez un enfant normal témoin. Les difficultés que l'on rencontre dans cette numération sont bien connues; le facteur « équation personnelle » est très important. Pour le diminuer le plus possible, les deux numérations,

de l'enfant témoin et de l'enfant étudié, ont été faites au même moment, dans des conditions d'éclairage et de coloration identiques.

» Voici les résultats obtenus :

	ENFANT TÉMOIN		ENFANT ÉTUDIÉ	
	Grandes cellules	Petites cellules	Grandes cellules	Petites cellules
1 ^{er} segment thoracique..	72	31	59	70
2 ^e — ..	33	19	46	29
3 ^e — ..	35	30	33	41
4 ^e — ..	29	36	47	34
5 ^e — ..	41	42	49	41
6 ^e — ..	33	40	55	29
7 ^e — ..	53	37	36	51
8 ^e — ..	26	21	32	51
9 ^e — ..	35	28	40	41
10 ^e — ..	44	34	31	61
11 ^e — ..	36	32	21	111
12 ^e — ..	51	43	15	103
	488	393	464	662

» Le nombre des grandes cellules est à peu près le même chez les deux enfants. Celui des petites cellules est plus élevé chez l'enfant étudié que chez l'enfant témoin. »

Ces constatations n'apportent aucun fondement à l'hypothèse que l'état des muscles abdominaux est dû à une poliomyélite ayant évolué *in utero*.

« Des coupes, continue le docteur Batten dans son rapport, furent pratiquées dans toute l'épaisseur de la paroi abdominale, suivant un plan horizontal. Des coupes d'enfant normal furent préparées en même temps dans les mêmes conditions.

» L'épaisseur totale de la paroi abdominale (de la peau au péritoine) est la même sur les coupes d'enfant malformé et d'enfant normal.

» Chez l'enfant malformé, un peu plus des deux tiers de l'épaisseur totale de la paroi abdominale sont occupés par l'épiderme, le derme et le tissu cellulaire sous-cutané. Les éléments glandulaires de la peau sont en nombre très excessif et la peau proprement dite a trois fois l'épaisseur de la peau normale. Le tissu cellulaire sous-cutané

est aussi beaucoup trop développé; il est fait d'une couche énorme d'un tissu cellulo-graisseux, que l'on ne retrouve point sur les fragments de peau normale.

La « couche musculaire », au lieu de constituer environ les deux tiers de l'épaisseur totale de la paroi, comme chez l'enfant normal, représente seulement un tiers de cette épaisseur. On voit quelques faisceaux, qui semblent être faits de fibres musculaires incomplètement développées, coupés transversalement, et, en rapport étroit avec eux, quelques faisceaux à direction horizontale. Ces faisceaux semblent être disposés sur trois plans, deux à direction transversale, dont le superficiel est beaucoup plus épais que le profond, un intermédiaire, à direction longitudinale. En dehors de leur disposition, rien ne permet d'identifier ces faisceaux à des groupements de fibres musculaires, dont ils n'ont ni la forme, ni la striation; les noyaux sont allongés en baguette, et, autant qu'on puisse l'affirmer, occupent le centre des fibres. Les aponévroses musculaires, qui ont chez le sujet normal un aspect caractéristique, font presque complètement défaut sur les coupes de l'enfant malade. Les fibres musculaires ressemblent donc à des fibres lisses ou à des fibres qui en seraient restées à un stade primitif de leur développement; on pourrait en conclure qu'il s'est produit, au début de la vie fœtale, un arrêt dans le développement de ces muscles; rien ne permet de supposer qu'il ait pu se produire une atrophie de muscles normalement développés.

» Le fait qu'aucune lésion n'a pu être retrouvée dans la moelle épinière est seul en harmonie avec l'état actuel de nos connaissances pathogéniques sur l'état des centres nerveux dans le cas d'atrophie musculaire primitive. »

OBSERVATION XII

HALL, 1905, *Lancel*, 1907, p. 1672.

Garçon, 2 semaines, admis à l'hôpital le 17 octobre 1905.

Sa mère, 30 ans, a eu cinq enfants du second lit, quatre sont vivants, le cinquième est mort de bronchite à 1 mois; les survivants sont bien portants et ne présentent ni malformation ni absence

d'organe. Du premier lit, deux enfants, morts de « convulsions ». Point de fausses couches. Ce dernier accouchement fut facile et naturel.

À la naissance de l'enfant, on remarqua le volume de son ventre ; à 5 jours, un écoulement se produisit par l'ombilic : liquide d'abord clair, qui se teinta de sang au bout de quelques jours.

L'enfant à l'aspect cachectique ; yeux excavés, à peine quelques cheveux. Les bruits du cœur sont normaux, la pointe bat à sa place habituelle. La poitrine se soulève à chaque inspiration.

Le ventre est flasque, les flancs gonflés. La peau présente des plis verticaux. Sur la ligne médiane, le ventre est plus résistant que sur les côtés ; on pense que les muscles grands droits existent, au moins dans leur segment supérieur, et que les muscles latéraux font défaut ; au niveau des flancs, en effet, les organes abdominaux semblent situés immédiatement sous la peau. Lorsque l'enfant crie, on voit les flancs se resserrer vers la ligne médiane. Un léger écoulement se fait encore par l'ombilic. La rate, le foie, les reins, la vessie et l'ouraque se palpent facilement à travers la paroi abdominale.

Les organes génitaux externes sont d'apparence normale, mais il y a une double ectopie testiculaire.

Les membres sont normaux, un peu grêles.

Le 22 octobre, on s'aperçut que l'écoulement ombilical était constitué par de l'urine ; la quantité d'urine ainsi émise par l'ombilic était plus grande que celle qui passait par l'urètre.

Le 28 octobre, l'enfant mourut subitement.

AUTOPSIE. — Poitrine, membres normaux.

L'ombilic est représenté par une dépression où l'on trouve un orifice qui communique avec la vessie.

La dissection des muscles abdominaux montre que les insertions costales et iliaques du muscle grand oblique existent, mais très réduites. En arrière, près du grand dorsal, sa portion intermédiaire existe, mais en avant, on ne peut la retrouver et l'aponévrose s'étend jusqu'à la ligne médiane. L'anneau inguinal est délimitable. Le muscle petit oblique est conservé à sa partie supérieure entre les côtes et l'aponévrose lombaire ; ses insertions iliaques font défaut, ainsi que toute la portion correspondant à la région où manque le

grand oblique. Le muscle transverse est représenté par quelques faisceaux dans la région épigastrique. Le muscle grand droit existe, aminci, de l'appendice xiphoïde à une ligne qui passe juste au-dessous de l'ombilic et sur laquelle il s'arrête net. Le carré des lombes présente ses dimensions habituelles, mais est aminci.

Les reins sont normaux, leurs bassinets un peu dilatés.

Les uretères présentent une dilatation, qui augmente du rein à la vessie, au-dessus de laquelle elle présente environ 3 centimètres de diamètre, et sont contournés.

Les testicules ne sont point descendus, mais sont normaux.

La vessie est remarquablement rétractée et ses tuniques musculaires sont considérablement hypertrophiées.

L'urètre est perméable et admet une sonde de calibre normal. Il y a un léger phimosis.

L'ouraque est perméable.

OBSERVATION XIII

BOLTON, 1907, *Clin. Soc. Trans.*, 1905, p. 217.

Garçon, âgé de 3 semaines, dernier né de onze enfants, dont deux sont morts respectivement, à 3 mois et à 8 mois, d'athrepsie. La mère a fait une fausse couche; pendant cette dernière grossesse, elle dut se contenter d'une nourriture insuffisante; son accouchement fut normal.

L'enfant est amené à l'hôpital pour son ventre; celui-ci est distendu, les flancs sont gonflés; on aperçoit sous la paroi abdominale des espèces de boudins que l'on prend pour de l'intestin (l'autopsie montra qu'il s'agissait des uretères distendus). La peau présente, dans la région ombilicale, des sillons verticaux que l'on attribue à la constriction exercée par la ceinture que l'enfant porte constamment. L'ombilic est incomplètement formé; pas d'écoulement, pas d'orifice visible à son niveau. À la palpation du ventre, on rencontre un peu de résistance sur la ligne médiane; on en conclut que les muscles grands droits existent; dans ses parties latérales, là précisément où transparaissent ces espèces de boudins, la paroi abdominale semble

formée exclusivement par de la peau; les doigts plongent dans l'abdomen et palpent à leur aise les organes qui y sont contenus. Dans la région hypogastrique, on trouve une masse consistante, piriforme, remontant jusqu'à l'ombilic et qui diminue de volume après la miction.

Lorsque l'enfant crie, la contraction des muscles grands droits est perceptible; celle des muscles latéraux de l'abdomen ne l'est point. Le rein gauche semble plus volumineux que le droit; le foie et la rate sont aisément délimités. Le jeu du diaphragme est normal.

Les muscles du dos, ceux du reste du corps sont bien développés. Il y a ectopie testiculaire double; le testicule droit semble se trouver près de l'orifice externe du canal inguinal. L'enfant a été circoncis, son prépuce étant trop long.

L'enfant fut maintenu en observation pendant sept mois et augmenta régulièrement de poids; à la fin de cette période, il commença une furonculose qui se généralisa rapidement; elle dura depuis deux mois, quand survint une complication, une péricardite suppurée, qui enleva l'enfant.

AUTOPSIE. — Point de foyer de suppuration en dehors du péricarde. Les modifications pathologiques sont limitées à la paroi abdominale et à l'appareil génito-urinaire.

L'insuffisance du système musculaire de la paroi abdominale est remarquable. Les grands droits existent uniquement dans la région sus-ombilicale, sous la forme d'une mince lame musculaire; au-dessous, ils sont remplacés par un feuillet aponévrotique. Les muscles obliques sont conservés seulement au niveau de leurs insertions costales. Le transverse est représenté par quelques fibres au niveau de sa portion supérieure.

Examen microscopique de la paroi abdominale. — Des coupes sont faites sur le trajet des grands droits, au-dessus et au-dessous de l'ombilic (colorations variées, notamment hématoxyline et van Gieson). Sur les coupes faites au-dessous de l'ombilic, on distingue une zone étroite de tissu fibreux lâche, contenant des noyaux arrondis ou ovales qui sont fortement colorés et contrastent remarquablement avec les noyaux allongés et irréguliers du tissu conjonctif proprement dit. Plusieurs de ces noyaux sont entourés par une masse

protoplasmique plus ou moins nette et l'ensemble de la cellule a un volume considérable; un petit nombre de ces cellules ont des noyaux en forme de fer à cheval ou de rein. Leur nature exacte est très douteuse, mais il ne semble point qu'il faille les considérer comme cellules musculaires en régression. Signalons aussi, disséminées dans ce tissu fibreux, de petites masses graisseuses.

Sur les coupes faites au-dessus de l'ombilic, on voit que les fibres musculaires, anormalement arrondies, forment des faisceaux moins serrés que normalement. Leurs dimensions (section transversale) varient de 12 à 15 μ . Elles sont, en général, un peu plus élevées que normalement, et certaines fibres sont nettement hypertrophiées. Quelques fibres atrophiées sont visibles, elles ont une forme irrégulière; les myofibrilles sont largement séparées, ce qui fait que ces fibres semblent irrégulièrement réfringentes et grossièrement granuleuses sur les coupes transversales. Certaines fibres ont des noyaux centraux, quelques-unes deux noyaux. Quelques fibres, parmi les plus volumineuses, présentent un aspect homogène parfait et semblent avoir subi une légère dégénérescence vitreuse (cette dernière modification est bien celle que l'on doit s'attendre à trouver chez un malade mort de septicémie et est liée, sans doute, à l'évolution de la péricardite suppurée). En somme, ce processus de dégénérescence vitreuse mis à part, si l'on retient l'aspect clairsemé que présentent les fibres musculaires dans les coupes de la région sus-ombilicale, l'absence d'une prolifération nucléaire bien définie dans les coupes de la région sous-ombilicale, l'absence enfin d'un développement du tissu conjonctif, tel qu'il se serait sans doute produit s'il y avait eu atrophie d'un tissu musculaire préformé, il semble ressortir de cet examen que ce cas d'insuffisance musculaire relève d'une anomalie de développement.

Appareil urinaire. — Les reins montrent une différence notable de volume, le droit est le plus petit.

Il y a une dilatation marquée des uretères.

Du côté du rein le plus gros, qui présente une lobulation fœtale, le bassin et les calices sont augmentés de volume; la capsule se détache difficilement; elle est encore plus adhérente du côté du rein le plus petit, qui est très dur et fibreux.

Examen microscopique. — La capsule est épaissie ; le tissu fibreux pénètre, par endroits, profondément dans la substance corticale. Le parenchyme rénal est traversé par des bandes fibreuses ; les glomérules sont diminués de nombre et montrent tous les degrés d'altération jusqu'à la sclérose complète.

L'orifice uretéro-vésical est trop étroit, comparé à l'uretère dilaté ; il est, de plus, entouré d'une masse de tissu qui semble plus dense que dans le reste de la paroi vésicale ; il est difficile de dire s'il y a sténose relative. La direction des orifices urétéraux semble normale.

Moelle épinière. — On a pratiqué sur cette moelle la numération des cellules contenues dans les cornes antérieures des segments dorsaux inférieurs et on l'a comparée à celle de préparations analogues provenant de la moelle d'un enfant de 3 mois, normalement développé, mort d'une affection qui, évidemment, n'intéressait pas la moelle épinière. Voilà les résultats de ces deux numérations :

	SUJET TÉMOIN		SUJET ÉTUDIÉ	
	Grandes cellules	Petites cellules	Grandes cellules	Petites cellules
7 ^e segment dorsal.....	45	34	45	36
8 ^e —	62	48	43	37
9 ^e —	50	48	40	22
10 ^e —	50	44	38	27
11 ^e —	48	44	44	28
	255	218	210	150

La comparaison de ces numérations montre que l'enfant étudié présente une réduction cellulaire insignifiante.

Par ailleurs, la forme des cellules ne présentait aucune particularité.

OBSERVATION XIV (inédite).

Firmin CARLES et DUPÉRIÉ, 1908.

Le 19 novembre 1908, on dirige sur l'Hôpital des Enfants un prématuré de 8 mois, né la nuit précédente. On fournit à son sujet les renseignements suivants : « ... enfant prématuré de 8 mois environ... Grossesse normale. Mère âgée de 23 ans, bien constituée, primipare,

sans antécédents. Accouchement laborieux, présentation du sommet en O.I.D.P.; application de forceps au détroit inférieur; difficulté extrême pour l'extraction des épaules et de l'abdomen. »

Le père, âgé de 30 ans environ, est bien portant et n'a pas d'antécédents spécifiques; les grands-parents sont en bonne santé; la famille est nombreuse et saine.

L'enfant est examiné le 22 novembre, à la Crèche, dans le service de notre maître, M. le professeur Moussous.

Cet enfant, de sexe masculin, pèse 3 kil. 400; son aspect est robuste; ses téguments sont le siège d'un érythème généralisé; il n'a ni ictère, ni muguet. Notre attention est tout de suite attirée par les attitudes particulières de l'enfant et les dimensions démesurées de son abdomen.

Dans le décubitus dorsal, les cuisses sont en abduction et en rotation externe, demi-fléchies sur le bassin; les jambes sont en flexion modérée sur la cuisse; les pieds reposent sur les coussins par leur bord externe.

L'abdomen, mis à découvert, est volumineux; étalé, évasé à sa partie inférieure, il déborde les épines iliaques; il se rétrécit en haut vers les hypocondres et se continue insensiblement avec le thorax; dans l'ensemble, abdomen et thorax ont un aspect piriforme, à grosse extrémité hypogastrique, à pédicule axillaire.

L'aspect de l'abdomen, débordant et étalé dans les fosses iliaques et la région hypogastrique, rappelle le « ventre de batracien » des enfants rachitiques; il empiète sur la face antérieure des cuisses qu'il recouvre presque complètement, enfouissant les organes génitaux externes, verge et scrotum.

L'enfant au repos, la paroi abdominale paraît chiffonnée, inconsistante et molle; elle présente des saillies et des dépressions irrégulières; il semble que la peau de l'abdomen recouvre les viscères et les anses intestinales à la façon d'un linge mouillé; on n'y perçoit, à l'inspection, aucune saillie musculaire régulière, mais on voit les anses intestinales mobiles se dessiner nettement sous la peau. Cette peau, plissée de rides verticales plus ou moins profondes, se déprime, sous l'ogive des fausses côtes, en deux excavations symétriques permettant de supposer que ni foie ni rate ne sont hypertrophiés. On n'aperçoit pas de circulation collatérale plus développée que norma-

lement. A la palpation, on est frappé de l'absence de toute saillie, de tout relief musculaire; sous une peau très lâche et qui se laisse très facilement plisser, on ne sent pas un plan profond, résistant; au contraire, les doigts apprécient nettement, surtout dans les hypocondres, les flancs et les fosses iliaques, le dessin irrégulier des anses intestinales que l'on palpe très facilement. De chaque côté de la ligne médiane, et surtout à l'épigastre, les sensations tactiles profondes deviennent plus diffuses, sans que l'on puisse cependant affirmer, à ce niveau, l'existence de brides musculaires longitudinales.

Dans les flancs, les fosses iliaques, l'hypogastre, la sonorité est exagérée; il y a météorisme; la matité hépatique ne déborde pas, à droite, les fausses côtes de plus de 3 centimètres; à gauche, la matité splénique n'est pas appréciable. Les réflexes abdominaux, supérieurs et inférieurs, sont nuls à droite et à gauche.

Dans la station debout, la saillie et le débordement de l'abdomen sur la face antérieure des cuisses s'accroît.

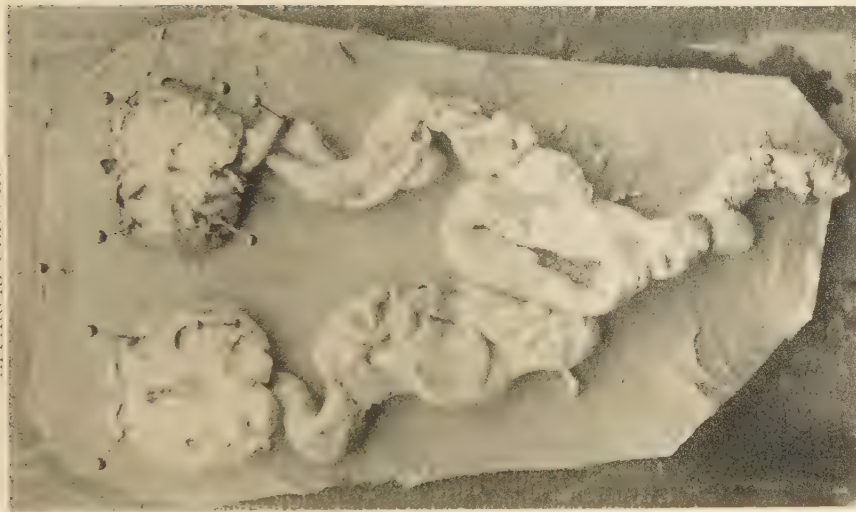
A l'épigastre et au niveau des hypocondres, l'abdomen paraît éviscéré, la peau est flasque, étirée, avec des rides et des plis verticaux très accentués. Vue de profil, la masse abdominale, avalée sous les fausses côtes, s'étale sur les cuisses dont elle recouvre la face antérieure à la façon d'un tablier.

Dans les efforts de la toux et lors des cris, l'aspect de l'abdomen se modifie. Dans la zone sus-ombilicale, les dépressions sous-côtales s'accroissent du fait de l'augmentation thoracique. Au-dessous de l'ombilic existe sur la ligne médiane une rigole verticale, large de 1 cent. $\frac{1}{2}$, profonde d'un demi-centimètre, se terminant au pubis; de chaque côté, et limitant cette dépression, on perçoit deux brides, deux saillies verticales larges de 3 centimètres et qui semblent représenter les muscles droits de l'abdomen. En dehors de ces brides, dans les flancs et les fosses iliaques, se forme, de chaque côté, une voussure hémisphérique très sonore à la percussion, très facilement réductible, paraissant gonflée de gaz, comparable aux déformations jugales que l'on observe chez les souffleurs de verre, la bouche fermée, les joues gonflées d'air.

Dans son ensemble, lors des cris, l'abdomen, démesurément gonflé, donne l'impression d'un ballon d'enfant dont la surface serait disposée en côtes de melon.



ASPECT DE LA PAROI ABDOMINALE
CHEZ L'ENFANT COÛCHE



OBSERVATION DE DUPÉRIÉ



ASPECT DE LA PAROI ABDOMINALE
CHEZ L'ENFANT DEBOUT

L'anomalie musculaire, si nette au niveau de l'abdomen, ne se reproduit, chez cet enfant, en aucune autre région du corps. Les muscles de la nuque, du cou et des membres, les muscles dorsaux, thoraciques et fessiers, paraissent présenter leur consistance et leur volume normaux.

L'examen électrique de la paroi abdominale (docteur Debédât) n'a donné aucune contraction musculaire. Ce fait vient confirmer notre idée d'absence d'éléments musculaires dans cette paroi.

L'enfant commença à expulser son méconium dix à douze heures après sa naissance. Les selles, depuis ce moment, sont régulières, deux par jour; leur coloration est rapidement devenue normale. Dans les jours qui ont immédiatement suivi la naissance, les mictions ont été très nombreuses; l'émission d'urine abondante, sans qu'on ait remarqué d'incontinence vraie. L'analyse des urines faite le 20 novembre a donné les résultats suivants :

Urine de couleur très pâle, limpide, sédiment nul; par litre : 1 gramme d'urée, 3 gr. 8 de chlorure de sodium, 0 gr. 22 d'albumine; pas de glucose, pas de pigments biliaires.

L'alimentation au sein, d'abord refusée par l'enfant chez qui elle provoqua quelques vomissements, ne tarda pas à être tolérée. Cependant, rapidement, on put constater un amaigrissement considérable de ce prématuré qui succomba au vingtième jour avec tout le facies de l'athrepsique.

AUTOPSIE. — A l'autopsie pratiquée vingt-quatre heures après la mort, les recherches portent tout d'abord sur la région abdominale. A la dissection, la paroi, qui à la section simple a une minceur anormale, paraît dépourvue de muscles complètement développés; au niveau de leurs insertions sternales et pubiennes, on reconnaît bien les grands droits. Ailleurs, macroscopiquement, il est difficile d'isoler les obliques et les transverses qui semblent former une couche mince et plus ou moins dissociée entre deux lames aponévrotiques superficielle et profonde particulièrement épaisses.

On est frappé par le météorisme et le volume occupé par les anses intestinales; on croit pouvoir en trouver l'explication par le développement des gaz de putréfaction dans deux larges masses distendues, latérales et symétriques, quel'on prend tout d'abord pour le cæcum et

le côlon descendant. On ne tarde pas à se rendre compte que ces deux masses appartiennent, non au gros intestin, mais aux uretères énormément dilatés.

On constate que de leur origine au bassin, les uretères, boursoufflés, tirillés par des brides fibreuses, coudés, plicaturés, sont sur tout leur parcours démesurément distendus; ils remplissent les deux fosses iliaques; la vessie est globuleuse, dure à la palpation; sa paroi, après incision, paraît hypertrophiée; sa muqueuse, découpée en surfaces losangiques, présente sur une grande partie de son étendue une coloration ecchymotique. On peut vérifier que sur tout le tractus urinaire la perméabilité des divers orifices est parfaite; par l'incision vésicale, une sonde est facilement introduite dans les deux uretères, dans le col vésical, l'urètre, jusqu'au méat qui est libre.

Les reins, normaux comme volume, peut-être un peu plus petits que normalement, présentent à la section des lésions caractéristiques d'urionéphrose. La décortication est malaisée, la substance corticale est pâle et extrêmement réduite; les pyramides, très diminuées de volume, sont congestionnées; le bassin est extrêmement dilaté, revêtu d'une muqueuse pâle, rempli d'une urine sédimenteuse (l'orifice supérieur des uretères est perméable, l'urine sédimenteuse remplit également les uretères).

Sur la face antérieure des deux uretères rampent les testicules avec leurs canaux déférents, en ectopie lombaire.

L'examen des autres organes et des viscères ne révèle aucune autre anomalie. Pas d'anomalie du tube digestif qui paraît normal. Foie, rate, surrénales, normaux dans leur configuration, congestionnés. Le cœur ne présente pas de malformation. Œdème et congestion des deux poumons.

Centres nerveux. Encéphale normal; pas de sclérose de l'écorce grise, pas de porencéphalie.

Bulbe normal; moelle épinière normale.

Examens microscopiques (DUPÉRIÉ).

PAROI ABDOMINALE. — 1° *Coupes sus-ombilicales paramédianes transversales*. — La paroi abdominale est étudiée, par comparaison avec

une coupe analogue de paroi normale (d'un nourrisson de même âge). Au premier examen, on est frappé par deux faits :

1° Les couches musculaires normales existent, mais très amincies et très altérées; 2° Le tissu conjonctif présente un développement considérable et forme des lames très épaisses sous la peau, entre les couches musculaires, sous la séreuse; ces lames sont réunies entre elles à travers les couches musculaires par le tissu conjonctif interfasciculaire, particulièrement développé lui aussi.

Si nous examinons chacun des plans de la paroi, voici ce que nous trouvons :

L'épiderme, dont les diverses couches ne présentent pas de modifications sensibles, est hérissé de crêtes papilliformes beaucoup plus nombreuses que sur une peau normale. Le derme et le tissu cellulaire sous-cutané sont occupés par un tissu conjonctif très dense. Les glandes sudoripares et sébacées, les follicules pileux semblent étouffés. Le tissu adipeux, qui sur la peau normale offre son aspect régulier d'alvéoles vidées de leur contenu graisseux et délimités par les mailles d'un fin réseau conjonctif aux noyaux très rares, est ici représenté par des plages de cellules arrondies ou polygonales, à protoplasma granuleux, semées de noyaux abondants, parmi lesquelles circule un réseau capillaire congestionné; dans ces plages apparaissent de place en place quelques cellules adipeuses typiques. La couche musculaire superficielle présente des fibres coupées transversalement; ces fibres sont très peu nombreuses; elles sont largement séparées les unes des autres par des travées fibreuses plus ou moins épaisses; elles sont pour la plupart très hypertrophiées. Chacune forme une masse jaune-marron clair (à l'hématoxyline, fuchsine, acide picrique), granuleuse, avec plusieurs noyaux, irrégulièrement distribués, soit au centre, soit à la périphérie. L'hypertrophie de ces fibres est très sensible si on la compare aux éléments normaux; les mensurations donnent 13 à 19 μ aux fibres pathologiques contre 1 μ 9 à 2 μ 8 aux fibres normales.

Les mensurations de l'épaisseur totale de la couche musculaire superficielle donnent : Paroi malade, 38 μ à 52 μ d'épaisseur; paroi saine, 76 à 104 μ .

La couche musculaire moyenne est plus riche en fibres musculaires

que la couche superficielle; ces fibres sont beaucoup plus grêles que les fibres normales; elles mesurent de $1\ \mu$ à $2\ \mu$ de diamètre; au lieu de 2 à $3\ \mu$, dimensions des fibres normales. Elles possèdent en général un seul noyau, le plus souvent périphérique et volumineux, remplissant parfois la totalité de l'épaisseur de la fibre; parfois elles présentent des traces de dégénérescence graisseuse. Ces fibres sont isolées, dissociées par un tissu conjonctif abondant.

L'épaisseur totale de cette couche musculaire moyenne est de $95\ \mu$ en moyenne, au lieu de $190\ \mu$ (paroi saine).

La couche musculaire profonde qui correspond au muscle transverse présente une hypertrophie considérable du tissu conjonctif interfibrillaire.

Les fibres sont morcelées, désagrégées, le plus souvent isolées; on ne trouve que des tronçons de fibres, dont la dissociation ne paraît pas être un « artefact », car dans la couche correspondante de la paroi normale les fibres sont groupées et forment des plages cohérentes. Ces fibres sont légèrement inégales, leurs dimensions varient de $3\ \mu$ à $7\ \mu$ 6. Leurs noyaux sont plus abondants que normalement; ils sont arrondis et paraissent disposés à la périphérie de la fibre. L'épaisseur totale de cette couche musculaire profonde est de $95\ \mu$ en moyenne contre $190\ \mu$ (paroi saine).

Si l'on examine à un plus fort grossissement les fibres musculaires de ces diverses couches, on constate que les fibres de la couche profonde ont conservé leur striation longitudinale, mais que la plupart ont perdu leur striation transversale; les fibres de la couche moyenne présentent des modifications analogues; les fibres de la couche superficielle enfin offrent des altérations considérables et sont transformées en fibres hyalines très mal colorées, sans aucune trace de striation.

La couche de tissu conjonctif sous-péritonéal est représentée ici par une véritable paroi fibreuse, compacte, épaisse de $95\ \mu$ en moyenne, formée de fibres conjonctives, riches en collagène et possédant de nombreux noyaux.

Dans toute cette paroi, pas de lésions vasculaires bien nettes; aspect turgescant des cellules endothéliales des petits vaisseaux. Grand nombre de leucocytes parmi les hématies.

Les troncs nerveux, visibles sur les coupes, ne présentent pas

de grosses altérations; peut-être y remarque-t-on un nombre un peu anormal des noyaux des gaines de Schivann qui sont plus gros que sur les nerfs de la paroi normale; mais il s'agit là d'une modification peu marquée.

2° *Coupes sous-ombilicales médianes transversales* intéressant, en même temps que la paroi abdominale, le diverticule supérieur du dôme vésical (au niveau de ces coupes, le diverticule vésical qui continue l'ouraque est accolé à la face postérieure de la paroi abdominale et l'on voit près de la ligne médiane le revêtement péritonéal se détacher de la paroi pour contourner ce diverticule).

L'examen de ces coupes montre que les trois couches musculaires se retrouvent ici comme sur les coupes sus-ombilicales, mais qu'elles ont un aspect et une structure bien différents. La couche superficielle, très mince, présente des fibres de dimensions très inégales; généralement hypertrophiées, elles sont très irrégulièrement fragmentées, comme cassées, plicaturées ou ondulées. En aucun point, elles ne présentent de striation transversale ou longitudinale. Leur protoplasma a un aspect compact, vitrifié et présente à son intérieur des cassures nettes, à l'emporte-pièce; les noyaux sont nombreux, irréguliers, parfois très allongés; sur les coupes colorées à l'hématoxyline fuchsine acide picriquée, ces fibres sont rouge vif.

La couche moyenne se présente sous deux aspects : Dans la partie la plus éloignée de la ligne médiane, on trouve des plages musculaires quasi normales, constituées par des fibres plutôt petites, régulièrement disposées, de dimensions régulières, formant des champs de Cohnheim typiques. Ces fibres présentent quelques inégalités de dimensions, certaines étant légèrement hypertrophiées et d'aspect granuleux. Elles sont colorées en marron clair par l'hématoxyline fuchsine acide picriquée. Parmi elles, au niveau des plus superficielles, on en remarque dont l'aspect est tout différent, plus volumineuses, comme gonflées de suc, plus vivement colorées en rouge par l'hématéine-éosine; colorées en rouge vif par l'hématoxyline fuchsine acide picriquée, elles forment des blocs compacts de protoplasma vitrifié, sans structure différenciée, à noyaux parfois très abondants, allongés. Au fur et à mesure que l'on se rapproche de la ligne médiane, le nombre des fibres normales diminue, tandis que celui des fibres

pathologiques augmente. Bientôt les champs de Cohnheim réguliers disparaissent et, à la partie la plus rapprochée de la ligne médiane, on se trouve en présence d'un amas de fibres irrégulières, vitreuses, ne présentant aucune trace de striation, noyées dans un tissu conjonctif exubérant.

La couche profonde est encore plus altérée ; en aucun point, elle ne présente de fibres normales ; toutes les fibres sont en dégénérescence vitreuse.

Dans la portion la plus médiane des trois couches musculaires, l'exubérance du tissu conjonctif est telle que tout tissu musculaire normal a disparu ; on ne trouve plus que des blocs plus ou moins volumineux de fibres dégénérées, dont quelques-unes, aberrantes, sont rejetées à la partie postérieure en contact presque immédiat avec la vessie sous-jacente.

3° En résumé, ce qui frappe dans les coupes sous-ombilicales, c'est, d'une part, la persistance de fibres musculaires, dont l'agénésie n'est pas plus considérable que dans la région sus-ombilicale (elles sont même, en ce qui concerne les couches moyenne et profonde, plus abondantes au-dessous qu'au-dessus de l'ombilic). C'est, d'autre part, l'apparition de deux faits nouveaux : 1° La destruction par le tissu conjonctif particulièrement exubérant de la disposition régulière des couches musculaires ; 2° La dégénérescence vitreuse des fibres musculaires. Or, il existe à ce niveau une cause particulière d'irritation ou de compression : le diverticule supérieur de la vessie, dont la zone de contact avec la paroi musculaire correspond sur nos coupes au maximum de la dégénérescence vitreuse des fibres musculaires. On ne peut s'empêcher d'établir entre ces deux faits une relation de cause à effet ; à noter que, dans la paroi vésicale elle-même, il y a une pauvreté très grande en fibres lisses normales et une richesse extrême en fibres conjonctives ou en fibres musculaires subissant la dégénérescence vitreuse.

PAROI VÉSICALE. — En certains points, la paroi vésicale paraît indemne ; les fibres musculaires semblent avoir leur volume et leurs dimensions normales. Mais en d'autres, la prolifération du tissu fibreux est très marquée, il morcelle et dissocie les faisceaux de fibres musculaires lisses. Beaucoup de ces fibres musculaires sont frappées de dégénérescence vitreuse.

OURAQUE. — Tissu mucoïde, non oblitéré, avec cavité étoilée médiane et capsule fibreuse périphérique.

URETÈRE. — Au premier examen, ce qui frappe, c'est la disparition des plis normaux de la lumière urétérale; la paroi est très distendue et amincie.

Au-dessous d'un épithélium pavimenteux, à cellules polymorphes, on trouve une couche de tissu conjonctif riche en collagène (coloration rouge vif au van Gieson), à fibres serrées, disposées en faisceaux ou en tourbillons, atteints par la coupe perpendiculairement ou tangentiellement à leur direction, riches en noyaux dans la zone sous-épithéliale, moins riches en noyaux dans la profondeur. Les vaisseaux sont très rares dans cette couche conjonctive, la paroi des capillaires possède des noyaux ronds, volumineux.

Au-dessous de cette couche conjonctive, on rencontre une autre couche où prédomine encore le tissu conjonctif adulte, mais où l'on trouve des fibres musculaires lisses (colorées en marron clair par l'hématoxyline van Giesen-Curtiss). La disposition classique des éléments de cette couche musculaire en plans circulaire et longitudinal n'est plus reconnaissable. Les fibres circulaires prédominent; elles sont dissociées, comme étouffées par le tissu conjonctif exubérant. Ajoutons que l'épaisseur de cette couche musculaire n'excède pas le tiers de l'épaisseur de la paroi.

L'adventice de la paroi urétérale est constitué par un tissu conjonctif très dense, pauvre en noyaux. Les vaisseaux de ce tissu sont gorgés de sang, les noyaux de leur endothélium sont volumineux et arrondis. A noter que, dans l'atmosphère celluleuse qui entoure un groupe de veinules, on trouve un grand nombre de cellules à noyaux polymorphes, mononucléés macrophages ou peut-être polynucléés neutrophiles.

REIN. — Épaississement scléreux de la capsule, qui pousse en certains points, dans le parenchyme, des éperons fibreux puissants.

L'organe lui-même paraît complètement bouleversé par un processus scléreux interstitiel très accusé. Cette sclérose est surtout marquée dans la corticale. Il existe des plages, remplissant parfois la totalité du champ, où il n'y a que du tissu fibreux; ce tissu, en certains points, semble jeune, presque dépourvu de collagène; en

d'autres, paraît plus ancien et son collagène abondant est coloré en rose vif par la fuchsine acide picriquée. Les tubes rénaux sont ou complètement atrésiés ou, au contraire, dilatés et microkystiques; ces microkystes, très nombreux, ont un contenu grumeleux, albumineux; l'endothélium pariétal est aminci et sur une seule couche. La paroi de ces kystes est, en certains points, extrêmement épaissie; la lumière est irrégulière, fragmentée par des végétations fibreuses, polypoïdes, faisant saillie à son intérieur. Les petits vaisseaux sont gorgés de sang. Les glomérules sont peu altérés, leur cavité est intacte, parfois élargie; les pelotons vasculaires sont gorgés de sang, avec couronne périphérique de noyaux endothéliaux. La réaction fibreuse intraglomérulaire ne paraît pas considérable.

Dans la médullaire, le processus scléreux semble plus récent; le tissu fibreux, très riche en fibroblastes à gros noyaux, étouffe là aussi les tubes urinaires, dont quelques-uns sont dilatés et kystiques.

Dans la zone papillaire, le processus scléreux atteint un très haut degré; on trouve là de volumineux blocs de tissu scléreux coloré en rouge vif par l'hématoxyline fuchsine acide picriquée, dans lesquels la trace des tubes urinaires est difficile à retrouver. Ces blocs triangulaires, à base tournée vers le sinus rénal, s'enfoncent profondément par leur sommet en plein parenchyme rénal.

THYROÏDE. — Les fragments examinés sont très modifiés dans leur structure. Il existe une prolifération accusée du tissu conjonctif interstitiel qui s'insinue entre les lobules, les découpe en jeu de patience, les morcelle en groupes plus ou moins compacts et les isole. C'est un tissu conjonctif adulte, riche en collagène, coloré en rouge vif par le van Gieson. Le parenchyme glandulaire est très altéré. Ce n'est que sur un territoire très réduit qu'on retrouve l'aspect typique des vésicules colloïdes normales; elles sont très inégales de volume; la substance colloïde est rétractile et présente ses réactions colorantes normales.

Ailleurs, toute apparence vésiculeuse a disparu. La substance colloïde n'existe plus et les cellules parenchymateuses forment des cordons plus ou moins rétrécis, avec ou sans lumière. En certains points, la glande semble réduite à l'état de glande tubuleuse simple et donne l'impression d'une glande embryonnaire peu évoluée. Nulle part on ne trouve de nodules inflammatoires en évolution.

SURRÉNALES. — Les zones glomérulaire, spongieuse et fasciculée, sont à peu près normales. Les zones réticulée et médullaire sont extrêmement congestionnées; les cellules de ces zones sont surchargées de pigment. Il existe une sclérose diffuse, surtout périvasculaire, mais aussi monocellulaire de toute la zone réticulée.

Pas de grosses altérations vasculaires, ni de nodules inflammatoires.

HYPOPHYSE. — L'examen d'un fragment montre, bien conservées, les différentes portions de la glande. On ne trouve pas de kystes à contenu colloïde.

Le lobe glandulaire ne présente ni réaction fibreuse marquée, ni foyers inflammatoires. Congestion considérable des capillaires. Les réactions protoplasmiques des cellules glandulaires ne sont pas discernables.

THYMUS. — Congestion et sclérose d'un haut degré, péri et intra-lobulaires. Nombreux corpuscules de Hassall à tous les stades.

PANCRÉAS. — Le parenchyme glandulaire est relativement intact. Les îlots de Langerhans sont plutôt rares. Mais il y a une grande abondance de formes de transition acino-insulaires; ces formes sont parfois contiguës et donnent à certains lobules, dont les formations acineuses proprement dites sont presque complètement absentes, un aspect compact caractéristique. Il n'y a point de forte sclérose péri-acineuse, mais les lobules de la glande sont dessinés par des travées fibreuses périvasculaires et surtout péricanaliculaires; les canalicules pancréatiques sont déformés, aplatis ou dilatés par cette sclérose, donnant par endroits lieu à des formations pseudo-kystiques.

FOIE. — Le parenchyme hépatique est relativement intact. Légère congestion et légère réaction fibreuse biveineuse et surtout périportale; point de traces de dislocation du lobule hépatique. Les cellules ont leur aspect normal; pas de surcharge graisseuse ou pigmentaire, pas de réaction inflammatoire périvasculaire.

RATE. — Épaississement considérable de la capsule splénique. Congestion de la pulpe rouge, avec présence de macrophages bourrés de pigments hématiques. Endovascularite très accusée des petits vaisseaux et de quelques artérioles, dont les cellules endothéliales, turgescents, en saillie dans la lumière vasculaire, organisent parfois

entre elles un tissu réticulé, provoquant la thrombose presque complète du vaisseau. Réaction fibreuse marquée dans l'adventice des artérioles. Prolifération fibreuse à la périphérie des corpuscules de Malpighi qui, parfois, sont séparés de la pulpe rouge par une barrière fibreuse continue.

Des fragments de tous les organes et tissus ci-dessus étudiés ont été imprégnés à l'argent pour la recherche du tréponème de la syphilis; en aucun organe, cette recherche n'a été positive.

OBSERVATION XV

THATCHER, 1913, *Edinburgh Medical Journal*, 1913, t. II, p. 127.

Garçon de 3 semaines, envoyé à l'Hôpital des Enfants malades par le docteur Thomas Finlay, pour malformation congénitale de l'abdomen. Parents bien portants; le père a 37 ans, la mère a 36 ans; c'est son septième accouchement. Les autres enfants se portent bien; point de fausses couches. Le dernier accouchement fut normal (il n'y avait point d'hydramnios). Dès la naissance, le ventre de l'enfant parut anormalement plat et flasque; la partie antérieure du thorax était alors tout à fait plate, mais en quelques jours elle acquit une proéminence excessive. La mère n'a rien remarqué d'anormal du côté des fonctions de défécation et de miction de son fils; point de constipation; émissions d'urine faciles et sans douleur apparente.

À son entrée, le bébé paraît bien développé; il pèse, habillé, 3 kilos environ.

Son nez est étalé et aplati, ses oreilles légèrement asymétriques.

La poitrine est étroite, mais s'évase à sa partie inférieure; la région sternale présente une déformation en carène remarquable. Les mouvements respiratoires modifient imperceptiblement cette conformation.

Les mamelons sont normaux de siège et de forme.

L'aspect du ventre est frappant; la paroi abdominale, lâche, flasque, semble plaquée sur les viscères et s'étale au niveau des flancs.

Quand on assied le bébé, cette paroi, qui paraît trop grande, forme une série de plis transversaux. Elle est parcourue, de façon

permanente, par une série de sillons verticaux, de profondeur variable, que l'on ne peut effacer complètement; au fond de ces sillons court une bande de tissu cicatriciel blanc, semblable, en plus accusé, à ces vergetures que présentent les femmes après leurs grossesses. L'ombilic est représenté par le plus long et le plus profond de ces sillons qui se trouve sur la ligne médiane, à mi-chemin entre l'appendice xiphoïde et le pubis.

La paroi abdominale n'offre aucune résistance, même lorsque l'enfant crie.

La forme des organes abdominaux est sensible à la vue et au toucher. Le foie et la rate descendent à trois travers de doigt au-dessus du rebord costal. La vessie, quand elle est pleine, apparaît comme un organe abdominal; elle remonte presque jusqu'à l'ombilic et s'incline un peu à droite; grosse à peu près comme un œuf de poule, elle est plus étroite en haut et en bas. Quand elle est vide, elle donne la sensation d'une masse fusiforme située profondément sur la ligne médiane; elle est toujours très ferme.

En avant de la portion inférieure de la vessie, sur la ligne médiane et sur un plan plus superficiel, on trouve une petite masse arrondie et fluctuante mesurant à peu près 1 cent. 2 dans le sens transversal, mobilisable dans des limites restreintes, ne changeant point de situation pendant la miction. Les uretères ne sont ni visibles, ni palpables (l'autopsie a permis de constater que l'espèce de boudin que l'on sentait dans le flanc gauche était constitué par l'intestin grêle).

Les deux reins sont perceptibles et semblent avoir un volume normal.

Il y a ectopie testiculaire bilatérale.

Du côté des hanches, on trouve une double luxation congénitale en position postérieure peu marquée.

L'enfant s'est développé jusqu'à présent de façon normale, gagnant régulièrement 30 grammes par jour.

Pendant que je l'examinais, il urina à plusieurs reprises sans souffrance, ni difficulté apparente; le jet est normal; la quantité totale de l'urine émise ne semble pas exagérée.

À l'âge de 2 mois, l'enfant mourut assez rapidement de bronchopneumonie.

AUTOPSIE (limitée à l'abdomen, faite le lendemain de la mort) :

L'examen de la paroi abdominale montre tout d'abord que le muscle y fait presque complètement défaut. Au-dessous du rebord costal, sur une longueur de 2 cent. 5 environ, on trouve quelques traces des muscles grands droits, sous forme d'une mince couche de fibres musculaires mal limitée. Des coupes sont pratiquées transversalement au niveau du siège normal des muscles droits (au-dessus et au-dessous de l'ombilic) et jusqu'à la partie antérieure de la région lombaire ; leur examen, après coloration au van Gieson, révèle l'absence complète de tissu musculaire.

Le psoas iliaque et les autres muscles de la paroi abdominale postérieure, les muscles thoraciques et ceux du périnée, le diaphragme semblent normaux.

Le sommet de la vessie est fixé à la région ombilicale par le reste de l'ouraque, long de 1 cent. 2 environ, ayant pris la forme d'un ligament fibreux. On trouve un second ligament analogue à une corde, long de 2 cent. 5 environ, qui réunit la face antérieure de la vessie et la paroi abdominale ; c'est à son intérieur qu'est développé le kyste prévésical signalé sur le vivant.

La vessie semble considérablement dilatée et hypertrophiée ; elle mesure 8 centimètres environ du sommet à la base et 5 cent. 1/2 environ sur son plus grand diamètre transversal. Elle est ouverte sur sa face antérieure ; la paroi est épaisse de 7 à 10 centimètres et très ferme. Les orifices urétral et urétéraux ne sont point dilatés ; une grosse sonde passe facilement de la vessie dans l'urètre, et vice versa ; une sonde fine est introduite avec peine dans les orifices urétéraux.

On avait d'abord constaté qu'il était impossible de faire refluer l'urine dans les uretères en comprimant le globe vésical, alors qu'elle était facilement expulsée par l'urètre ; de même, la compression des uretères trouvait une résistance si grande qu'on pouvait se demander si l'urine passait ou non dans la vessie.

Des coupes longitudinales ont été pratiquées sur la paroi vésicale et comparées à des coupes analogues faites sur une vessie normale. Elles montrent un grand développement du tissu fibreux dans les trois couches, surtout dans la sous-muqueuse. La couche muscu-

laire est interrompue, en des points multiples, par le tissu fibreux dont le stroma provient des couches sous-péritonéale et sous-muqueuse. L'épithélium de revêtement présente des lésions de cystite.

Les deux uretères sont extrêmement dilatés et contournés, ressemblant tous deux, de très près, par leurs dimensions et leur forme générale, à l'intestin grêle qui les recouvrait. Leur paroi est épaissie, leur dilatation se termine brusquement à la vessie et leur portion intrapariétale est très étroite. Leur abouchement dans la vessie a son siège normal; ils ne présentent point de rétrécissement et sont perméables d'un bout à l'autre.

Le rein droit est petit, mais présente une hydronéphrose accentuée; le gauche a des dimensions normales, avec une légère dilatation du bassinet. Des deux côtés, la lobulation fœtale est bien marquée. Les surrénales semblent normales. Les rapports entre la vessie et le rectum sont également normaux. Les deux testicules sont retrouvés chacun au-dessous du rein correspondant et semblent tout à fait normaux.

L'estomac est petit, rétracté. L'intestin, sur lequel on ne trouve aucune dilatation, et le pancréas semblent normaux. Le foie et la rate ne semblent point modifiés. Il n'y a point trace de péritonite récente ou ancienne.

Dans le poumon droit, on trouve de gros foyers de broncho-pneumonie avec atélectasie, disséminés dans les trois lobes.

DÉFINITION

L'examen du tableau précédent nous permet de définir immédiatement l'affection que nous étudions et de lui donner un nom.

C'est un ensemble de malformations congénitales; quelques-unes sont exceptionnelles, les asymétries cranio-faciales ou le mamelon surnuméraire, par exemple; une est assez fréquente, le thorax en carène; plusieurs sont très fréquentes, l'ectopie testiculaire, l'hypertrophie et la dilatation de la vessie et des uretères; deux sont presque constantes, la plicature permanente et le développement excessif de la paroi abdominale. Mais une seule est constante; l'absence plus ou moins complète de muscles abdominaux, et mérite, croyons-nous, de donner son nom au syndrome dont elle est l'élément principal.

Nous proposons donc d'appeler cette affection : insuffisance congénitale des muscles abdominaux.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'étude des huit relations d'autopsie que nous fournissent Fröhlich, Parker, Guthrie, Garrod et Davies, Hall, Bolton, Dupérié, Thatcher, et des constatations opératoires de Stumme, nous permet d'essayer de fixer l'anatomie pathologique de l'insuffisance congénitale des muscles abdominaux.

Malformations de la paroi abdominale.

Ces malformations consistent essentiellement en absence plus ou moins complète des muscles abdominaux (que signalent toutes les observations et toutes les relations d'autopsie), secondairement en développement excessif de la paroi abdominale (que signalent 13 observations et toutes les relations d'autopsie), accessoirement en plicature de la peau de l'abdomen et modifications de la forme normale de l'ombilic (que signalent 12 observations et 7 relations d'autopsie).

Nous les étudierons successivement chacune au double point de vue macroscopique et microscopique.

A. — **Absence plus ou moins complète des muscles abdominaux.** — a) *Étude macroscopique.* — 1° L'absence des muscles abdominaux est bilatérale et symétrique; à noter cependant que, dans le cas de Fröhlich, les quelques petits faisceaux musculaires, vestiges des muscles obliques et transverses, sont un peu plus épais et nombreux du côté droit que du côté gauche;

2° Elle atteint de façon très inégale les différents muscles abdominaux. Le tableau suivant nous indiquera avec quelle fréquence et à quel degré ces muscles sont intéressés.

	Absence complète	Absence partielle	Présence
<i>Grand droit . . .</i>		Parker. Guthrie. Garrod et Davies Hall. Bolton. Thatcher. Dupérié.	Fröhlich.
<i>Grand oblique . .</i>	Thatcher.	Fröhlich. Parker. Guthrie. Garrod et Davies Hall. Bolton. Dupérié.	
<i>Petit oblique . . .</i>	Thatcher.	Fröhlich. Parker. Guthrie. Garrod et Davies Hall. Bolton. Dupérié.	
<i>Transverse</i>	Parker. Thatcher.	Fröhlich. Guthrie. Garrod et Davies Hall. Bolton. Dupérié.	

L'examen de ce tableau montre que dans aucun cas il n'y a absence complète de tous les muscles abdominaux, que dans un seul cas il y a absence complète de tous les muscles larges de l'abdomen, que dans un seul cas il y a intégrité d'un muscle abdominal, enfin, que dans la plupart des cas il y a absence partielle de tous les muscles abdominaux.

Cette absence partielle est due à une réduction de la surface ou de l'épaisseur des muscles ; ces deux réductions sont géné-

ralement associées, mais avec une prédominance marquée pour l'une ou pour l'autre.

Muscles droits : Dans 2 cas (Dupérié, Garrod et Davies), le muscle, réduit à quelques traînées rosées, persiste sur toute sa longueur. Dans les 5 autres cas, la portion sus ombilicale du muscle sur une plus ou moins grande étendue et avec une épaisseur plus ou moins réduite, est conservée, tandis que la portion sous-ombilicale fait complètement défaut.

Muscles larges : Dans 4 cas (Fröhlich, Garrod et Davies, Parker, Dupérié), les muscles, réduits à quelques faisceaux disséminés, à quelques traînées rosées, à des bandes de fibres peu développées, à une lame mince et plus ou moins dissociée, semblent persister sur toute leur longueur. Dans 3 cas (Hall, Bolton, Guthrie), les insertions costales ou costo-pubiennes, avec ou sans une portion postérieure, sont conservées, tandis que toutes les portions intermédiaires font complètement défaut.

Que trouve-t-on à la place des muscles ou fragments de muscles absents? Fröhlich, Parker, Hall, Thatcher, Garrod et Davies ne signalent rien. Guthrie dit que les plans sous-cutanés sont complètement aponévrotiques. Bolton dit également que la portion sous-ombilicale du droit est remplacée par un feuillet aponévrotique. Dupérié signale enfin que l'on peut distinguer au moins un plan aponévrotique superficiel et un plan aponévrotique profond particulièrement épais. En quoi consistent ces plans aponévrotiques? Ne s'agit-il pas de plans sclérosés? L'anatomie microscopique va peut-être nous éclairer.

b) *Etude microscopique.* — Malheureusement, cette étude n'a été faite que dans 4 cas.

Garrod et Davies ont constaté que la couche musculaire était extrêmement amincie (la moitié de l'épaisseur normale). Cette couche est formée de fibres disposées sur trois plans (qui semblent correspondre aux plans normaux); ces fibres clair-semées n'ont pas de striation, leurs noyaux allongés en baguette semblent centraux. Les aponévroses musculaires font, disent ces auteurs, presque complètement défaut. On peut en déduire *a fortiori*, et bien qu'ils ne le disent point, que le tissu fibreux fait également complètement défaut.

Thatcher, ayant pratiqué des coupes à divers niveaux de la paroi abdominale, a constaté l'absence complète de tout tissu musculaire. Il ne signale ni feuillet aponévrotique, ni tissu fibreux de remplacement.

Bolton a examiné, d'une part, la portion sous ombilicale du droit, où macroscopiquement le muscle semble faire défaut et être remplacé par un feuillet aponévrotique ; d'autre part, la portion sus-ombilicale, où le muscle persiste sous forme d'une lame mince. Dans la première portion, il décrit des cellules d'un volume considérable sans striation, à noyau arrondi ou ovale fortement coloré. Ces cellules sont-elles des fibres musculaires en régression ou en développement incomplet ? Bolton ne le croit pas. Ces cellules sont situées dans un tissu fibreux lâche ; il n'y a pas « ce développement du tissu conjonctif qui se serait sans doute produit, dit l'auteur, s'il y avait eu atrophie d'un tissu musculaire préformé ».

En résumé, dans ces 3 cas, point de développement notable du tissu fibreux au niveau de la couche musculaire.

Dans le cas de Dupérié, il semble qu'il en soit autrement. Dans les coupes sus-ombilicales, les plans musculaires normaux sont retrouvés, mais très amincis et dissociés, comme étouffés par un tissu fibreux très abondant qui forme une couche sous-cutanée, une couche sous séreuse, des couches intermédiaires aux plans musculaires ; ces couches fibreuses très épaisses sont reliées entre elles par le tissu conjonctif interfasciculaire et interfibrillaire anormalement développé ; les faisceaux sont morcelés, disloqués ; les fibres elles-mêmes présentent des altérations diverses : hypertrophie ou atrophie, disparition plus ou moins générale de la striation transversale. Dans les coupes sous ombilicales, ce processus semble encore plus marqué ; au voisinage de la ligne médiane, tout tissu musculaire semble avoir disparu et l'on retrouve avec peine, au milieu d'un tissu fibreux exhubérant des fibres musculaires dégénérées ; si l'on s'éloigne de la ligne médiane on retrouve les plans musculaires habituels mais combien difficiles à reconnaître tout d'abord, les fibres musculaires, qui ont perdu toute striation transversale ou longi-

tudinale, forment des blocs vitrifiés, compacts, parsemés de noyaux; elles sont frappées de dégénérescence vitreuse accentuée. Ce n'est qu'assez loin de la ligne médiane que l'on trouve enfin des fibres plus normales, mais encore dissociées, disloquées par un processus de sclérose analogue à celui que nous avons trouvé dans les coupes sus ombilicales.

En somme, dans le cas de Dupérié, l'examen microscopique nous révèle quatre faits importants : 1° La conservation générale de la disposition musculaire normale; 2° la disparition complète de cette disposition au-dessous de l'ombilic et au voisinage de la ligne médiane dans la zone précisément qui correspond au contact de la vessie et de la paroi abdominale; 3° le développement extraordinaire du tissu fibreux qui forme la plus grande partie de la paroi abdominale; 4° les lésions considérables des fibres musculaires, et notamment, au niveau de la région sous-ombilicale et paramédiane, leur dégénérescence vitreuse.

B. Développement excessif de la paroi abdominale. — Ce développement excessif est-il en rapport avec une distension et un amincissement de la paroi? Non, pour Garrod et Davies qui signalent son épaissement; mais cet épaissement est dû à l'hypertrophie de la peau, qui a trois fois l'épaisseur de la peau normale, et du tissu cellulaire sous-cutané qui est fait d'une couche énorme de tissu cellulo graisseux (à noter le nombre excessif des glandes sudoripares). Oui, pour Parker, Guthrie, Dupérié; la paroi abdominale, pour ces auteurs, est d'une minceur anormale comparable à celle d'une feuille de parchemin (Parker). Le derme et le tissu conjonctif sous cutané, dit Dupérié, sont très denses; les glandes sudoripares, sébacées et les follicules pileux sont comme étouffés; le tissu adipeux semble avoir été entravé dans son évolution et est réduit à des plages cellulaires d'aspect épithélioïde, à contenu sombre, semées de noyaux abondants, où seules quelques cellules ont subi la dégénérescence graisseuse (ce qui permet de reconnaître ce tissu).

C. Plicature de la paroi abdominale et modifications de la forme normale de l'ombilic. — Les plis qui parcourent la paroi

abdominale ont une forme variable, mais ils sont, dans leur ensemble, verticaux et parallèles.

Ces plis sont permanents ; la distension extérieure, l'insufflation de la cavité péritonéale (Guthrie) ne les modifient point.

Ces plis correspondent-ils à des adhérences fibreuses de la peau aux plans sous-jacents ? Les auteurs ont peu étudié ce point de vue ; seuls Garrod et Davies signalent que, par endroits, la peau est anormalement adhérente au fascia sous-jacent. L'examen histologique n'a point été pratiqué ; seul Dupérié note que l'ensemble de la peau est plicaturé et que l'épithélium est hérissé de crêtes papilliformes beaucoup plus nombreuses que dans une peau normale, mais il ne signale point de travées fibreuses allant du plan cutané au plan aponévrotique.

La forme de l'ombilic est variable avec les observations ; dans 7 cas, les observateurs n'en parlent point et l'on peut supposer qu'il n'avait rien d'extraordinaire. Dans le cas de Parker, l'ombilic n'est pas déprimé et se présente sous l'aspect d'une surface cicatricielle. Dans le cas de Stumme, la dépression ombilicale, située à sa place normale, est prolongée en haut et en bas par un sillon vertical et médian. Dans les 5 cas d'Osler, Guthrie, Platt, Garrod et Davies, Thatcher, l'ombilic se confond avec un pli médian et vertical de la peau du ventre, au fond duquel se trouve une cicatrice linéaire : c'est un ombilic sulciforme. Les variations de forme de l'ombilic chez le sujet normal sont trop nombreuses pour qu'on puisse tenir compte de celles, très inconstantes, que nous trouvons chez nos malades ; nous les rattachons à la plicature générale de la paroi abdominale. Dans 1 seul cas, une malformation véritable, celui de Hall, où l'ombilic, resté ouvert, communique avec l'ouraqué resté perméable et livre passage à l'urine : il y a fistule ombilico-vésicale.

II. Malformations de l'appareil urinaire.

Ces malformations consistent essentiellement en hypertrophie et dilatation très marquée de la vessie et des uretères, moins marquée des bassinets, des calices et des tubes urinifères,

c'est-à-dire en hypertrophie et dilatation généralisées de toute la portion de l'arbre urinaire situé au-dessus du sphincter vésical. En regard de cette lésion des voies urinaires supérieures, il faut mettre en lumière l'intégrité complète des voies urinaires inférieures, de l'urètre. Nous étudierons successivement, du double point de vue macroscopique et microscopique, d'une part, l'état de la vessie, des uretères, des bassinets et des calices, des reins; d'autre part, l'état de l'urètre.

A. Vessie. — La vessie semble intacte dans le cas de Bolton où la dilatation de l'arbre urinaire paraît commencer aux orifices uretéraux.

Fröhlich ne mentionne point son état.

Dans les 6 autres cas accompagnés d'autopsie et dans le cas de Stumme, la vessie est malformée.

a) *Malformations essentielles.* — Dilatation et hypertrophie.

Étude macroscopique. — Ces deux lésions semblent s'unir dans tous les cas pour produire une augmentation de volume de la vessie. Mais la part respective qu'il faut leur attribuer dans cette augmentation de volume varie avec les cas.

L'hypertrophie est surtout marquée dans les cas de Guthrie, de Thatcher, de Parker, où la paroi a une épaisseur de 1 centimètre environ, ce qui est considérable pour une vessie d'enfant de quelques jours ou de quelques semaines (la vessie de l'adulte à l'état de vacuité a une épaisseur de 8 à 15 millimètres). Elle est moins marquée dans le cas de Stumme, où la paroi a une épaisseur de 1 cent. 1/2 (sujet de 17 ans). Elle est signalée dans tous les autres cas sans que les auteurs fournissent de chiffres.

La dilatation est signalée dans tous les cas, sauf dans celui de Hall, où, dit-il, la vessie est remarquablement rétractée (ce qui n'est peut-être qu'une déformation secondaire à une dilatation préalable). Quelques auteurs donnent des indications numériques.

Pour Thatcher, notamment (enfant de 2 mois), la vessie mesure 8 centimètres du sommet à la base et 5 cent. 1/2 dans son plus grand diamètre transversal, chiffres trop élevés pour l'âge du sujet.

Étude microscopique. — Elle a été faite seulement par Thatcher et Dupérié. Thatcher insiste surtout sur le développement dans la paroi vésicale du tissu fibreux qui semble former deux couches importantes, sous-péritonéale et sous-muqueuse, s'envoyant des anastomoses à travers la couche musculuse. Il faut ajouter que la muqueuse présente des lésions de cystite. Dupérié trouve une image analogue : prolifération considérable du tissu fibreux qui, par endroits seulement, mais alors d'une façon très marquée, morcelle et dissocie les faisceaux de la couche musculaire. Ici, point de lésions de cystite. Il est regrettable que les autres vessies « hypertrophiées » n'aient point été examinées au point de vue histologique, car on peut se demander, en présence de cette double constatation, s'il ne s'agit pas, non d'une hypertrophie vraie, produite par une augmentation de volume des fibres musculaires vésicales, telle qu'on l'observe dans l'hypertrophie cardiaque, mais d'une hypertrophie apparente produite par un épaississement fibreux de la paroi vésicale.

b) *Malformations accessoires.* — *La situation abdominale de la vessie* est signalée dans toutes les observations, sauf celles de Bolton (qui ne parle point de la vessie) et de Dupérié. Elle est particulièrement marquée dans le cas de Guthrie, où son sommet adhère à la face profonde de l'ombilic, dans les cas de Thatcher et de Stumme.

L'agrandissement du sommet de la vessie aux dépens de la portion proximale de l'ouraque est signalé par Thatcher, par Stumme (dans le cas de qui l'examen cystoscopique montre que le sommet de la vessie remonte très haut, sous forme d'un diverticule, dont le fond n'est point visible), par Guthrie (dans le cas de qui le sommet de la vessie remonte jusqu'à l'ombilic), par Hall (fistule ombilico-vésicale).

Le raccourcissement de l'ouraque est la conséquence de cet agrandissement et lui est proportionnel. L'ouraque, très diminué dans les cas de Stumme (4 centimètres), de Thatcher (1 cent. 2), est réduit à rien dans les cas de Guthrie et de Hall.

Étude microscopique. — Elle a été faite par Dupérié, qui a constaté que la lumière de l'ouraque était libre et se présentait

sous la forme d'une cavité étoilée limitée par une paroi mucoïde à revêtement périphérique fibreux.

B. Uretères. — Dans tous les cas accompagnés d'autopsie, sauf celui de Fröhlich (qui ne mentionne pas l'état des uretères) et dans celui de Stumme, les uretères sont malformés.

Cette malformation est unilatérale dans le cas de Garrod et Davies. Elle est bilatérale dans tous les autres cas.

a) *Etude macroscopique.* — Dilatation simple ou dilatation et hypertrophie sont, comme pour la vessie, les malformations essentielles. Au lieu de produire, comme dans la vessie, une augmentation de volume et d'épaisseur régulière, elles produisent des coudures, des courbures, des sinuosités dont l'ensemble donne à l'uretère l'aspect d'anses intestinales.

Cette augmentation de volume est considérable; dans plusieurs cas, l'uretère est pris pour le gros intestin; dans d'autres, où elle est moindre, pour l'intestin grêle.

La perméabilité des uretères est parfaite, d'un bout à l'autre, dans tous les cas.

L'orifice uretéro-vésical semble normal et admet une sonde normale dans tous les cas; seul Bolton signale que cet orifice est trop étroit comparé à l'uretère dilaté, qu'il est, de plus, entouré d'une masse de tissu qui semble plus dense que dans le reste de la paroi vésicale. Il faut rappeler que c'est précisément dans ce cas de Bolton que la vessie semble indemne et que la dilatation de l'arbre urinaire supérieur paraît commencer aux orifices uretéro-vésicaux.

b) *Etude microscopique.* — Faite par Dupérié, montre les modifications profondes de la paroi uretérale, où les couches musculaires sont difficilement reconnaissables, où le tissu fibreux, par contre, tient une place prépondérante.

C. Bassinets et calices. — Leur participation au processus général d'hypertrophie et de dilatation est signalée dans plusieurs observations.

D. Reins. — a) *Etude macroscopique.* — Le processus d'hypertrophie et de dilatation, très accentué au niveau de la vessie et des uretères, moins marqué au niveau des bassinets et des

calices, est très atténué au niveau des reins. Point d'urionéphrose considérable.

Pour Bolton et Parker, les reins sont volumineux. Pour Guthrie, ils sont congestionnés et présentent de petits abcès de nature inconnue (l'auteur ne signale point d'inflammation des voies urinaires sous jacentes).

Seuls Thatchere et Dupérié signalent que les reins ou un des reins présentent des lésions d'urionéphrose nettes, mais légères, puisque ces organes sont à peine augmentés de volume ou même plus petits que normalement.

b) *Etude microscopique.* — Elle a été faite par Bolton et Dupérié. Dans les 2 cas, la sclérose rénale était très accentuée. Mais dans le cas de Bolton, elle semble plutôt parenchymateuse : les glomérules sont altérés à des degrés divers, allant jusqu'à la sclérose complète. Dans le cas de Dupérié, elle semble plutôt interstitielle : les glomérules sont peu altérés, leur cavité est intacte, parfois élargie, la réaction fibreuse intraglomérulaire ne paraît pas considérable. Par contre, les tubes urinifères étouffés par le tissu conjonctif sont ou complètement atrésiés ou, au contraire, dilatés et microkystiques.

E. **Urètre.** — Stumme signale l'étroitesse du méat urinaire qui dut être débridé pour permettre le passage du cystoscope. Hall mentionne un très léger phimosis et ajoute que l'urètre est perméable et admet une sonde de calibre normal. Dans tous les autres cas, l'urètre est parfaitement perméable. Point de rétrécissement, point de valvule en particulier.

III. Malformations de l'appareil génital.

La malformation essentielle est l'*ectopie testiculaire*. Cette ectopie est double et abdominale.

Elle est mentionnée dans 11 cas. Dans 3 cas, les observateurs sont muets sur la situation des testicules. Dans un seul cas enfin (Fröhlich), les testicules sont signalés comme étant à leur place normale.

A côté de cette malformation essentielle, nous citerons, à

simple titre de curiosité, l'absence de scrotum signalée dans un cas (Henderson).

IV. Autres malformations.

Elles sont exceptionnelles. Ni la présence d'un mamelon surnuméraire (Henderson), ni la double luxation congénitale de la hanche (Thatcher), ni le double pied-bot varus (Garrod et Davies), ni les asymétries craniennes ou faciales signalées par Thatcher et Garrot et Davies ne nous retiendront. Une seule offre quelque intérêt par sa fréquence plus grande :

Le thorax en carène que signalent cinq observateurs. Cette malformation consiste en une proéminence du sternum, qui semble repoussé en avant et en haut du plan costal et qui ressemble ainsi à un bréchet de gallinacé. Cette malformation est congénitale dans 3 cas. Elle semble acquise quelques semaines après la naissance dans 2 cas.

V. Lésions diverses accompagnant ces malformations.

Les appareils digestif, circulatoire, pulmonaire semblent ne présenter, en dehors d'affections accidentelles et coïncidentes, aucune lésion constante ou simplement fréquente qui soit en rapport avec ces malformations. A vrai dire, les auteurs, en général, n'ont pas fait d'étude histologique de ces appareils. Dupérié, qui a étudié microscopiquement le foie, le pancréas, la rate, constate l'intégrité du parenchyme hépatique, mais signale l'existence de lésions de sclérose péricanaliculaire et périacineuse dans le pancréas, périvasculaire et péricorpulaire dans la rate. Ces lésions peuvent peut-être se rattacher au processus de sclérose que nous avons déjà trouvé dans la paroi abdominale, dans l'appareil urinaire. Il est regrettable que les autres observateurs ne l'aient point recherché. Par ailleurs, Dupérié signale l'absence de spirochètes dans ces organes.

Nous étudierons un peu plus longuement l'état du système nerveux et des glandes à sécrétion interne.

a) *Système nerveux*. — Il a été étudié plus ou moins complètement par trois auteurs (Garrod et Davies, Bolton, Dupérié). Son apparence générale macroscopique et microscopique semble normale. Ces auteurs ne signalent rien du côté du cerveau, des racines médullaires, des nerfs médullaires et notamment des nerfs de la région abdominale, sauf Garrod et Davies qui mentionnent l'apparence normale des racines. La moelle a été étudiée plus minutieusement dans ses segments thoraciques par Garrod et Davies et Bolton, qui ont pratiqué des numérations cellulaires des cornes antérieures, sur la valeur desquelles nous reviendrons en étudiant la pathogénie des malformations. En somme, pas de lésion apparente du système nerveux.

b) *Glandes à sécrétion interne*. — Elles ont été étudiées uniquement par Dupérié. Il a retrouvé au niveau de plusieurs d'entre elles ce processus de sclérose que nous avons déjà signalé dans la paroi abdominale, l'appareil urinaire, diverses glandes digestives. Ce processus est particulièrement marqué au niveau de la thyroïde où il étouffe presque complètement le parenchyme glandulaire. Il est encore accentué dans le thymus et dans la zone réticulée des surrénales. On ne le retrouve point dans l'hypophyse.

En regard de ces lésions de sclérose, pas de nodules inflammatoires, pas de grosses altérations vasculaires, pas de spirochètes.

ÉTIOLOGIE

L'insuffisance congénitale des muscles abdominaux a trois caractères étiologiques.

I. **Elle est congénitale.** — Dans le cas de Platt, elle ne fut remarquée que quelques mois après la naissance; mais, dans tous les autres cas, elle a été constatée dès la naissance. Ce caractère n'est valable que pour les malformations fondamentales qui constituent cette affection.

Certaines malformations accessoires associées aux précédentes peuvent être acquises (thorax en carène).

II. **Elle est spéciale au sexe masculin.** — Du moins, tous les cas connus concernent-ils des garçons.

III. **Elle est rare.** — Du moins a-t-elle été peu décrite, et, sans doute, peu recherchée jusqu'ici.

DESCRIPTION CLINIQUE

Nous pouvons dégager de l'ensemble des quinze observations de l'affection congénitale que nous étudions les types cliniques suivants :

I. Type clinique habituel.

Insuffisance congénitale des muscles abdominaux associée à des malformations urinaires et génitales, telle qu'elle se présente chez le nourrisson. — Il s'agit d'un petit garçon de quelques mois que les parents amènent au médecin en lui demandant d'examiner son ventre, qui leur semble extraordinaire.

Examen du ventre. — L'aspect de la paroi abdominale est frappant ; elle paraît démesurément grande. Quand l'enfant est debout, elle retombe sur les organes génitaux et la racine des cuisses qu'elle cache plus ou moins ; quand l'enfant est couché, elle s'étale au niveau des flancs comme un ventre de batracien. Elle est parcourue par une série de sillons permanents, de disposition variable, mais qui, généralement, s'étendent, verticaux et parallèles, de l'appendice xiphoïde au pubis. La dépression ombilicale normale peut faire défaut et être remplacée par une cicatrice linéaire, cachée au fond du plus médian de ces sillons. La paroi abdominale, plaquée sur les viscères, qu'elle recouvre à la façon d'un linge mouillé, les dissimule à peine, et l'on voit le bord inférieur du foie, le bord antérieur de la rate et les mouvements péristaltiques des anses intestinales ; au-dessus du pubis est une masse arrondie

remontant plus ou moins haut, qui fait penser à un globe vésical distendu. La paroi abdominale est extrêmement flasque et semble très amincie ; il est facile de la pincer et de la plisser en tous sens.

La palpation du ventre, tout à fait indolore, est d'une facilité extraordinaire ; pas de résistance, sauf au niveau de la région épigastrique et de la partie supérieure des muscles grands droits ; on peut parcourir la cavité abdominale dans tous ses recoins, plonger sans peine jusqu'à la colonne vertébrale, insinuer les doigts entre le rebord costal et le foie, aller sentir sur place les mouvements du diaphragme, palper les reins. On constate une ptose généralisée des viscères pleins. On trouve au-dessus du pubis une masse fusiforme (déjà signalée à l'inspection du ventre), de consistance ferme, qui semble reliée à la face profonde de l'ombilic et qui diminue de volume pendant la miction : c'est la vessie. Dans les flancs, on peut sentir, de chaque côté, une espèce de boudin plus ou moins régulier, plus ou moins consistant, l'uretère.

La percussion du ventre donne du météorisme ; il n'y a point d'ascite.

L'examen du ventre pendant le cri, la toux, montre l'absence de contraction généralisée de la paroi ; la région sus-ombilicale se déprime sous les fausses côtes, tandis que la région sous-ombilicale, dans son ensemble, se gonfle démesurément.

Les réflexes abdominaux supérieurs et inférieurs sont nuls.

Les troubles fonctionnels sont à peu près nuls tant que le petit garçon ne marche point ; pas de troubles de la miction, pas de troubles digestifs en dehors d'une certaine tendance à la constipation.

Examen des autres parties du corps. — Le petit garçon est cryptorchide ; les bourses, en apparence, normales, sont vides et les testicules ne peuvent être retrouvés. Point de phimosis. Point de rétrécissement ni de malformation de l'urètre.

Du côté du thorax, on trouve souvent une déformation caractéristique ; le thorax est resserré, projeté en avant ; le sternum est proéminent comme un bréchet de gallinacé.

La recherche systématique d'autres malformations est, en général, négative, ou bien on en trouve de si variées, de si inconstantes et de si éloignées de celles qui nous ont d'abord frappé qu'on doit les attribuer au hasard d'une coïncidence.

L'état général est excellent en dehors d'affections surajoutées.

II. Autres types cliniques.

A. Insuffisance congénitale associée, telle qu'elle se présente chez l'enfant plus âgé, l'adolescent ou l'adulte. — Le tableau clinique se modifie et s'enrichit :

a) L'absence plus ou moins complète des muscles abdominaux peut être mise en relief par la série des épreuves suivantes faites sur un sujet couché :

1° *Faire respirer profondément le malade* : Dans l'expiration forcée, la contraction abdominale totale normale fait défaut. Elle peut être nulle; il se produit alors, d'une part, comme une aspiration sous-costale de la région sus ombilicale qui se rétrécit et chasse vers le bas son contenu viscéral; d'autre part, et par contre-coup, un gonflement démesuré de la région ombilicale. Elle peut être partielle; la contraction se fait en des zones ou suivant des lignes variables; les régions non contractées se gonflent;

2° *Faire crier et tousser le malade* : Mêmes résultats que dans l'épreuve précédente, plus brusques et plus marqués;

3° *Faire asseoir le malade sans intervention des mains* : Mouvement impossible, sauf dans le cas de conservation complète des muscles grands droits;

4° *Faire fléchir le bassin*, les deux membres inférieurs étendus et parallèles, en s'assurant que le sacrum est bien soulevé au-dessus du plan du lit : mouvement impossible;

5° *Faire exécuter les mouvements de rotation*, plus particuliers aux muscles obliques (mouvements assez difficiles qui exigent une certaine intelligence du sujet) :

α. Le malade étant étendu, les coudes de chaque côté du corps, les mains croisées sur le creux épigastrique, lui demander

de soulever sa hanche gauche, puis sa hanche droite, en se servant uniquement des muscles de son ventre, mouvement impossible en cas d'absence des obliques ;

β) Lui demander de soulever son rebord costal gauche, puis son rebord costal droit en se servant toujours uniquement des muscles de son ventre, mouvement impossible dans les mêmes conditions.

b) L'examen cystoscopique de la vessie devient possible et permet d'avoir des renseignements plus précis sur l'augmentation de volume de cet organe, la forme et les dimensions du diverticule supérieur, l'abouchement des uretères.

c) Les troubles fonctionnels, à peu près nuls tant que le malade ne marche pas, apparaissent dès qu'il commence à se tenir debout. La splachnoptose se développe avec toutes ses conséquences ; à l'occasion des courses rapides ou simplement de la marche prolongée, le malade présente des crises douloureuses abdominales violentes ; il doit renoncer à tout exercice violent ou rapide ; il marche lentement, avec de grandes précautions pour ne pas secouer son ventre : c'est un demi-impotent. D'autre part, les ptoses gastrique, intestinale, rénale, hépatique entraînent des troubles variés et plus ou moins marqués. Le tableau clinique change complètement ; le sujet, à 6 mois, était un simple anormal avec une paroi abdominale malformée, sans troubles fonctionnels ni modifications de l'état général ; à 15 ans, il est un malade compliqué avec une splachnoptose considérable avec des troubles fonctionnels graves ; l'état général est touché.

d) La puberté est-elle modifiée par la cryptorchidie ? La glande interstitielle s'atrophie-t-elle, comme le fait semble assez fréquent dans les ectopies aussi hautes. Aucune observation ne nous renseigne sur ce point. En tout cas, le jeune homme est certainement stérile.

B. Insuffisance congénitale pure. — Cette forme clinique, où il n'y a point de malformations urinaires ou génitales associées à l'insuffisance des muscles abdominaux, peut s'opposer aux formes précédentes. Elle semble plus rare. Le cas de Fröhlich nous en fournit un bon exemple.

C. **Formes cliniques diverses.** — On peut décrire des insuffisances généralisées, localisées, intéressant plus particulièrement les muscles droits, intéressant surtout les muscles latéraux, etc. C'est sans grand intérêt.

D. **Y a-t-il une forme légère de l'insuffisance musculaire abdominale congénitale ?** — Les observations que nous possédons ne signalent que les formes accentuées, celles qui frappent les parents d'abord, le médecin ensuite. Il y aurait un gros intérêt à dépister les formes légères qui, actuellement, passent inaperçues et à savoir s'il n'y a pas à la base de certains cas de splachnoptose et sous les « faiblesses de la paroi abdominale » une insuffisance congénitale de la sangle abdominale. Recherche longue et délicate, toute à faire, sur laquelle nous ne pouvons, pour le moment, qu'attirer l'attention des chercheurs.

PRONOSTIC

Cette affection peut-elle guérir ? Ammon croit que, dans le cas qu'il rapporte, les muscles abdominaux, après avoir fait défaut pendant toute l'enfance, se sont développés au moment de la puberté. Son observation, malheureusement, est muette sur l'aspect de la paroi abdominale, sur les épreuves de contraction des muscles abdominaux, sur l'état de l'appareil génito-urinaire. Ne faut-il pas voir dans cette guérison, sous l'influence d'un bandage, d'une « disposition marquée pour la hernie », plutôt qu'une reprise intéressante certes, mais un peu surprenante et d'authenticité discutable du développement des muscles abdominaux, un de ces faits aujourd'hui bien connus de guérison spontanée de hernie congénitale à la suite du renversement d'un anneau fibreux trop lâche ou de l'occlusion d'un trajet resté perméable ?

Dans les cas de Henderson (60 ans) et de Stumme (17 ans), le malade a dépassé l'âge de la puberté sans qu'aucune modification se soit produite.

Dans les autres cas, il s'agit de sujets morts en bas âge ou d'enfants qui n'ont pas encore atteint l'âge de la puberté. Nous en concluons, par analogie avec ce qui se passe, d'une part, dans les atrophies musculaires primitives qui semblent exceptionnellement régresser, d'autre part, dans l'évolution des absences congénitales de muscles et de faisceaux musculaires, que ne semble en aucun cas modifier la puberté, que cette affection est définitive et spontanément incurable.

Cette affection est-elle compatible avec la vie ? Les malades ont atteint, dans le cas de Henderson, 60 ans, dans le cas de

Stumme, 17 ans, dans le cas d'Osler, 6 ans, dans le cas de Mollison, 2 ans et 7 mois, dans le cas de Platt, 2 ans, et sont toujours vivants. Von Ammon n'indique point l'âge de son « jeune garçon ». Dans les autres cas, ils sont morts au cours de la première année; dans 4 cas, on peut incriminer le développement progressif de l'athrepsie; dans les 5 autres, les enfants étaient bien développés et semblent avoir été emportés par des affections aiguës accidentelles, broncho-pneumonie, péricardite suppurée. Nous en concluons que, une certaine disposition possible pour l'athrepsie mise à part, cette affection est parfaitement compatible avec une vie de longueur normale. Cette affection est-elle grave ?

Sa gravité se mesure, d'une part, au degré d'insuffisance des muscles abdominaux et de distension de la paroi abdominale, d'autre part, au degré de développement des lésions rénales, enfin au degré d'altération des testicules. Quand l'insuffisance de la sangle abdominale est très marquée, elle produit, dès les premières années, une splachnoptose généralisée et accentuée, qui fait du malade, en l'absence de traitement approprié, un demi-impotent et qui peut entraîner des perturbations considérables dans le fonctionnement des divers viscères plosés. Quand les reins sont rongés de chaque côté par l'uronéphrose, ils sont à la merci d'une infection ou d'une intoxication graves. Quand les deux testicules sont complètement atrophiés, le malade reste infantile; si la glande interstitielle est conservée, il est stérile. Nous en concluons que c'est une affection grave.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de l'insuffisance musculaire abdominale est facile quand elle est très accusée; le développement excessif, la flaccidité étonnante, le plissement de la paroi sont des signes qui font reconnaître l'affection au premier examen. Il ne semble guère possible de la confondre avec un gros ventre de rachitique ou d'ascitique, ou même avec ces gros ventres flasques qu'on observe dans la dyspepsie grasse des nourrissons et qui sont bien caractérisés, eux aussi, par la triple saillie hypogastrique, par la flaccidité relative de la paroi, par les signes concomitants, dyspepsie avec embonpoint conservé et aspect lourd, empâté de l'enfant, eczéma surtout fessier, anémie avec diminution de l'hémoglobine.

On ne la confondra pas non plus avec les paralysies partielles ou générales de la paroi abdominale qu'on peut observer à la suite d'une « poliomyélite antérieure aiguë »; elles peuvent prêter à confusion chez l'adulte, dans les cas très exceptionnels où elles sont rigoureusement isolées et bilatérales et quand la notion de l'infection causale nous échappe. Même dans ces cas d'exception, elles n'offrent ni la symétrie des lésions musculaires, ni l'ensemble des malformations de la paroi abdominale, ni aucune de ces malformations génitales ou urinaires que l'on trouve dans l'insuffisance congénitale des muscles abdominaux.

Quand elle est peu marquée, le diagnostic doit en être délicat et on peut s'expliquer ainsi que si peu de cas de cette affection aient été signalés jusqu'ici. Il faut y penser et rechercher très soigneusement l'absence des muscles abdominaux :

1° Par l'examen clinique : Observation soigneuse chez les

nourrissons des modifications de forme du ventre pendant la respiration, le cri, la toux. Pratique, chez les enfants plus âgés et les adultes, des épreuves destinées à mettre en relief la contraction des muscles abdominaux ;

2° Par l'examen électrique de la paroi abdominale : Examen très important qui permet d'apprécier à la fois le degré et la répartition de l'insuffisance musculaire abdominale.

Le diagnostic des malformations urinaires associées est plus difficile ; il n'a pas toujours été fait avant l'autopsie par les auteurs de nos observations. Il faut d'abord rapporter à l'appareil urinaire les masses plus ou moins volumineuses et consistantes, l'une médiane, les deux autres latérales, que l'on sent dans l'abdomen. La vessie est facilement reconnaissable par son siège, sa consistance plus grande, ses rapports avec l'ombilic, ses variations de volume au cours des mictions. Les uretères ne seront pas confondus avec un mégacôlon, dont la distension abdominale énorme s'oppose à la flaccidité abdominale de l'insuffisance musculaire, mais ils ont été pris à plusieurs reprises pour des anses intestinales ; la situation symétrique, la consistance plus grande des uretères doivent permettre de les reconnaître. Il faut ensuite rattacher à l'insuffisance musculaire abdominale congénitale les malformations de l'appareil urinaire constatées ; il ne s'agit point d'une mégavessie, c'est-à-dire d'un agrandissement congénital, sans rétrécissement de l'urètre et sans hypertrophie notable, de la vessie, qui peut contenir plusieurs litres, qui remonte, quand elle est pleine, jusqu'à l'ombilic, auquel elle est réunie, comme dans les cas que nous étudions, par un ouraque très court et qui se vide une ou deux fois seulement en vingt-quatre heures. Il ne s'agit point de dilatation urétérale congénitale, isolée, par rétrécissement du méat urétéral. Il ne s'agit point de dilatation de la vessie et des uretères par rétrécissement congénital de l'urètre. Il ne s'agit point non plus d'un de ces cas d'hydronéphrose congénitale double, tel que Variot et Walther en ont rapporté un exemple récent (*Arch. méd. enf.*, mai 1921).

Le diagnostic de la cryptorchidie et des autres malformations, quand elles existent, s'impose.

PATHOGÉNIE

I

Les malformations que nous étudions sont congénitales. Un point semble donc évident : Les conditions et les causes de ces malformations doivent être recherchées dans la vie intra utérine des enfants qui en naissent porteurs. Nous ferons cette recherche, d'abord analytiquement pour chacune des malformations principales, absence des muscles abdominaux et malformations de la paroi abdominale, anomalies vésico-urétérales, ectopie testiculaire, puis synthétiquement pour l'ensemble de ces malformations.

II. Pathogénie de l'absence des muscles abdominaux.

Cette malformation peut être due, soit à un défaut primitif du développement des muscles abdominaux, soit à une atrophie secondaire de muscles primitivement bien développés. Nous envisagerons successivement ces deux hypothèses.

A. **Hypothèse du défaut primitif de développement.** — Avant de présenter et de discuter cette hypothèse, nous exposerons rapidement le développement de la paroi abdominale en général, et des muscles abdominaux en particulier.

a) *Développement de la paroi abdominale.* — Le développement de la paroi abdominale est lié à la fermeture de l'ombilic cutané. Assez complexe, il peut être étudié, d'abord dans cha-

cune des régions sus, sous, latéro-ombilicale, puis dans son ensemble.

1° *Formation de la paroi sus-ombilicale.* — Ses stades principaux sont marqués par : 1° L'apparition du repli cardiaque (repli splanchnopleural) contenant la cavité pariétale (portion du cœlome) ou future cavité pleuro-péricardique, qui se fait vers le quatorzième jour ; 2° l'abaissement du sillon amniotique (duplication ectodermique) au-devant de la cavité pleuro-péricardique (qu'il sépare de l'endoderme) et sa descente jusqu'au canal vitellin, où il est arrêté par les vaisseaux omphalo-mésentériques ; 3° l'insinuation des prolongements des myotomes entre la cavité pleuro-péricardique et le feuillet profond, embryonnaire, du sillon amniotique.

2° *Formation de la paroi sous-ombilicale.* — Ses stades principaux sont marqués par : 1° L'apparition du repli allantoidien (repli splanchnopleural) contenant une portion du cœlome ; 2° l'évacuation de l'allantoïde, déjà bien marquée au treizième jour ; 3° le soulèvement du sillon amniotique (duplication ectodermique), au-devant de l'intestin inférieur (lame endodermique avec laquelle il forme la membrane cloacale), jusqu'au pédicule allantoidien, qu'il refoule jusqu'au canal vitellin (en le divisant en ses deux portions : intra-embryonnaire, qui fournira l'ouraque et la vessie ; extra-embryonnaire qui est contenue dans le cordon et va s'insérer sur le placenta), et de part et d'autre duquel il s'unit au sillon homologue latéro-ombilical ; 4° l'insinuation des prolongements des myotomes entre la vessie et l'ouraque, d'une part, le feuillet profond, embryonnaire du sillon amniotique, d'autre part.

3° *Formation de la paroi latéro-ombilicale.* — Ses stades principaux sont marqués par : 1° Le reploiement en avant et en dedans du sillon amniotique qui refoule le cœlome, qui le divise en ses deux portions, interne et externe, qui, après leur séparation, passe en avant du cœlome interne (future cavité péritonéale), qui s'avance jusqu'au canal vitellin où il est arrêté par les vaisseaux omphalo mésentériques ; 2° l'insinuation des

prolongements des myotomes entre la cavité péritonéale et le feuillet profond, embryonnaire, du sillon amniotique.

4° *Formation de la paroi abdominale considérée dans son ensemble.* — Elle peut être comparée au resserrement progressif vers l'ombilic, point central idéal, d'un diaphragme qui serait constitué par trois plans : 1° Un plan superficiel provenant du feuillet profond, embryonnaire, du sillon amniotique, devenant l'épiderme de la paroi abdominale; 2° Un plan profond provenant du feuillet superficiel du cœlome ou future cavité péritonéopleuro-péricardique et devenant le feuillet pariétal du péritoine; 3° un plan moyen provenant des myotomes du tronc. Les deux premiers plans, dont l'évolution est compliquée, comme nous l'avons vu, au-dessus et au-dessous de l'ombilic par l'interposition des replis cardiaque et allantoïdien, tendent, vers la fin du troisième mois, en se resserrant autour de l'ombilic, à fermer complètement la paroi abdominale; mais ils sont arrêtés par le pédicule composé des vaisseaux omphalo mésentériques et ombilicaux d'une part, de l'allantoïde d'autre part, qui s'échappe du ventre de l'embryon et délimitent autour de ce pédicule un orifice qui est l'ombilic cutané. Cet orifice persiste jusqu'à la naissance et disparaît au moment de la ligature du cordon, le diaphragme épidermique d'une part, le diaphragme péritonéal d'autre part, se fermant complètement. Le plan moyen qui provient des myotomes du tronc (formations mésodermiques) a une évolution assez complexe pour que nous l'étudiions d'un peu plus près; les myotomes sont constitués, comme l'a montré Bardeen, vers la fin de la troisième semaine; on distingue bien à ce moment les myotomes des membres des myotomes du tronc. Chacun d'eux se compose de deux lames épithéliales, dont les destinées sont différentes, l'une médiale, la lame musculaire, l'autre latérale, la lame cutanée.

La lame cutanée, en se développant et se glissant sous le diaphragme superficiel épidermique, forme le derme de la paroi abdominale. Ce derme, apparent dès le troisième mois, ne se complète de glandes sudoripares, de fibres élastiques et de lobules adipeux que vers le sixième mois.

La lame musculaire constitue, dès la quatrième semaine, la masse musculaire dorso-ventrale. Cette masse se différencie suivant un plan de clivage longitudinal en deux masses : dorsale, que forment tous les myotomes dorso-lombaires; ventrale, que forment uniquement les myotomes dorsaux. La masse dorsale forme les muscles spinaux, les carrés des lombes, les psoas iliaques. La masse ventrale s'insinue entre les deux plans superficiel et profond de la paroi abdominale et se divise, à son tour, en deux masses secondaires dont l'une forme les muscles droits, l'autre les muscles latéraux de l'abdomen et les intercostaux du thorax. La progression de ce plan moyen semble normalement suivre de près la progression des plans superficiel et profond, si bien que vers la fin du troisième mois, la sangle abdominale serait fermée et la ligne blanche réunirait les deux masses musculaires ventrales droite et gauche, sur la ligne médiane antérieure, sauf au niveau de l'ombilic où le plan aponévrotique ne se ferme qu'après la naissance et la chute du cordon.

b) *Présentation et discussion de l'hypothèse du défaut primitif de développement.* — Les muscles abdominaux ne se développent point parce que les éléments générateurs dont ils proviennent sont absents ou impuissants.

Quels sont ces générateurs? A quel degré sont-ils atteints? Par quel mécanisme sont-ils atteints? A quel âge de la vie embryonnaire sont-ils atteints? A quelle cause est due cette atteinte? Cinq points que nous allons étudier.

1° *Quels sont les générateurs responsables?*

a. L'ensemble des générateurs de la paroi abdominale ne peut être mis en cause.

Les enfants que nous étudions n'appartiennent pas à cette variété de célosomiens (monstres caractérisés par l'existence d'une éviscération plus ou moins étendue) dont les viscères abdominaux sont à nu, la paroi abdominale manquant complètement (aussi bien la peau et le péritoine que le muscle). Ils possèdent une paroi abdominale complètement fermée.

Ils ne peuvent être rangés davantage parmi les exstrophiques, dont la paroi abdominale fait défaut partiellement sur la sur-

face de résorption d'une membrane cloacale développée à l'excès.

Seuls les éléments générateurs du muscle abdominal, les myotomes, peuvent être mis en cause.

β. Le myotome n'est pas tout entier atteint dans son évolution.

Si l'action génératrice des myotomes thoraco-lombaires était supprimée entièrement, aussi bien celle de la lame latérale que celle de la lame médiale, que se passerait-il vraisemblablement? Il se passerait que le derme des parois du tronc qui provient de la lame latérale des myotomes ne se formerait pas davantage que les muscles qui proviennent de la lame médiale. Les enfants nés dans ces conditions seraient des monstres, dont la paroi abdominale serait formée uniquement par l'accrolement de deux minces membranes, un épiderme provenant du plan superficiel amniotique, un péritoine provenant du plan profond coelomique, et en resterait, en somme, au stade de la membrana reuniens de Rathke ou paroi primitive. La tératologie nous présente des monstres analogues; c'est cette variété de célosomiens, dont les viscères herniés sont recouverts par une mince enveloppe transparente, qui est précisément la membrana reuniens. Les enfants que nous étudions sont bien différents de ces monstres; leur paroi abdominale, tissu musculaire mis à part, est à peu près normalement constituée; dans le cas de Garrod et Davies, où elle a été mesurée, elle est aussi épaisse que « celle d'un enfant normal de même âge ».

La peau notamment est bien formée; dans le cas de Garrod et Davies, elle a même trois fois l'épaisseur de la peau normale et les glandes sudoripares y sont en nombre excessif. Le tissu cellulaire sous-cutané ou au moins son panicle adipeux semblent faire défaut dans le cas de Stumme; dans le cas de Garrod et Davies, il est en excès; dans le cas de Dupérié, il est bien développé; dans les autres cas, les observateurs ne signalent rien à son sujet; on peut supposer qu'il était normal. Nous sommes donc bien loin de la mince membrane transparente des célosomiens. Si le myotome est atteint, il ne l'est certaine-

ment que dans sa lame médiale, musculaire ; sa lame latérale, cutanée, est intacte.

γ. La lame médiale du myotome n'est pas tout entière atteinte dans son évolution.

Si la lame médiale des myotomes thoraco lombaires était atteinte entièrement dans son évolution, que se passerait-il ? Non seulement les muscles abdominaux et thoraciques antérieurs ne se formeraient point, mais les muscles superficiels de la région lombo-dorsale, les muscles spinaux, intertransversaires interépineux, les carrés des lombes et les psoas iliaques feraient également défaut. Or, l'absence de ces muscles n'est mentionnée dans aucune de nos observations (seulement dans le cas de Parker le grand dorsal est signalé comme faiblement développé, et dans les cas de Guthrie, de Hall, de Garrod et Davies, le carré des lombes comme rudimentaire) bien plus, de nombreux auteurs (Dupérié, Thatcher, Garrod et Davies, Guthrie, Parker) insistent sur leur intégrité.

Il faut en conclure que, des deux masses ventrale et dorsale, en lesquelles se clive la lame latérale des myotomes, la masse dorsale est intacte. Seule la masse ventrale est atteinte dans son évolution.

δ. La masse ventrale du myotome n'est pas tout entière atteinte dans son évolution.

S'il en était ainsi : d'une part, les intercostaux qui proviennent de la masse ventrale feraient défaut comme les muscles abdominaux. Or, leur absence n'est signalée dans aucune observation. D'autre part, et c'est là un point essentiel, tous les muscles abdominaux feraient défaut. Or, nous ne possédons pas un seul cas d'absence complète des muscles abdominaux. Il faut en conclure que la masse ventrale du myotome n'est pas tout entière atteinte dans son évolution.

ε. Ce sont deux parties de la masse ventrale du myotome qui peuvent être rendues responsables de l'absence de muscles abdominaux ; c'est, d'une part, la masse génératrice des muscles droits ; c'est, d'autre part, la masse génératrice des muscles latéraux de l'abdomen.

2° *A quel degré ces deux masses génératrices sont-elles atteintes?*

α. Le tissu musculaire proprement dit et le tissu aponévrotique, ligne blanche en particulier, sont atteints de façon très inégale.

Dans le cas de Garrod et Davies, les « aponévroses musculaires sont presque complètement défaut », l'aponévrose semble avoir subi le même sort que le muscle correspondant. Mais, dans le cas de Stumme, où la ligne blanche est nette; dans le cas de Dupérié, où l'on a délimité macroscopiquement deux plans aponévrotiques, superficiel et profond, et où l'on retrouve microscopiquement les plans aponévrotiques habituels très épaissis, séparant les couches musculaires normales très amincies; dans le cas de Hall, où l'anneau inguinal est bien délimité, où le grand oblique n'est représenté sur la ligne médiane que par son aponévrose; dans le cas de Guthrie où l'on « tombe sur des plans profonds, entièrement aponévrotiques »; dans le cas de Bolton, où les grands droits sont remplacés au-dessous de l'ombilic par « une lame aponévrotique », il semble qu'il y ait un contraste frappant entre la pauvreté musculaire et la richesse aponévrotique de la paroi.

β. Le tissu musculaire est très inégalement atteint dans les différents cas. Nous étudierons successivement la masse des muscles droits et celle des muscles latéraux.

Masse des muscles droits. — Dans 1 seul cas, celui de Stumme, les muscles droits manquaient complètement; mais l'observation de l'auteur est faite uniquement de l'aperçu incomplet que donne une laparotomie sur l'état de la paroi abdominale. Il vaut mieux ne pas en tenir compte.

Dans 1 seul cas, celui de Fröhlich, les muscles droits étaient intacts.

Dans les 7 autres cas, où une autopsie a permis de vérifier l'état de la musculature abdominale, les muscles droits manquaient partiellement. Réduits à quelques « traînées rosées » dans le cas de Garrod et Davies, aux insertions sternales ou sterno-pubiennes dans le cas de Thatcher, ils forment dans

4 autres cas une lame plus ou moins épaisse, plus ou moins longue dans la région sus-ombilicale et manquent complètement dans la région sous-ombilicale; la séparation de ces deux zones est faite dans plusieurs cas par une intersection aponévrotique. Dans le cas de Dupérié, ils semblent macroscopiquement réduits aux insertions sternales et costo-pubiennes, mais l'examen microscopique de la portion moyenne montre qu'elle est formée de faisceaux musculaires très dissociés et grêles.

Dans tous ces cas, par conséquent, la masse génératrice des muscles droits n'est atteinte que partiellement; cette atteinte semble bien limitée dans plusieurs cas, à la partie moyenne et inférieure de la masse génératrice; dans les autres, elle semble plus diffuse.

Masse des muscles latéraux. — Dans aucun cas, on ne trouve de muscle intact.

Dans 1 cas (Thatcher), les muscles latéraux semblent tous absents et l'on peut dire qu'il y a atteinte complète de la masse latérale.

Dans 2 cas (Garrod et Davies, Fröhlich), les muscles sont indifférenciables et réduits à quelques « trainées rosées » ou à quelques faisceaux. Il y a atteinte presque complète de l'ensemble de la masse latérale.

Dans 1 cas (Parker), le muscle transverse manque complètement, les muscles obliques sont réduits à des lames musculaires minces et étroites. Il y a dissociation des éléments de la masse latérale, atteinte complète de l'un d'eux, partielle des deux autres.

Dans les 4 autres cas, les muscles sont différenciables, réduits à des faisceaux d'insertion, avec portion intermédiaire plus ou moins épaisse et étendue, ou à des lames extrêmement dissociées et minces (Dupérié). Il y a atteinte partielle de chacun des éléments de la masse latérale.

En somme, atteinte à des degrés très variables de l'ensemble ou d'une partie de la masse latérale.

3° *Par quel mécanisme ces deux masses génératrices sont-elles atteintes?* — Deux hypothèses sont permises :

α. Les masses génératrices sont insuffisantes. Cette insuffisance peut être anatomique ou physiologique, régulièrement ou irrégulièrement répartie, originelle ou acquise.

Elle peut être anatomique : Les masses génératrices sont privées de la totalité ou d'une partie des éléments cellulaires destinés à se transformer en muscles abdominaux; on peut admettre que ces éléments cellulaires font complètement défaut dans le cas d'absence complète des muscles latéraux, par exemple, qu'ils sont, au contraire, seulement diminués de nombre dans le cas d'absence partielle.

Elle peut être physiologique : Les masses génératrices sont constituées par des éléments cellulaires de nombre et de forme normaux; mais ces éléments sont plus ou moins dépourvus de pouvoir myogénique, sont plus ou moins impuissants à remplir leur fonction qui est de former du muscle; ils sont incapables de fournir le plus petit faisceau musculaire (cas d'absence totale de muscles) ou sont épuisés après avoir formé des muscles minces, étroits, rudimentaires, ou quelques faisceaux, ou même des « traînées rosées ».

Elle peut être régulièrement répartie : Tous les éléments cellulaires d'une ou des deux masses sont atteints sensiblement de façon égale. Ainsi paraît-il en être dans le cas de Garrod et Davies, où tous les muscles de la paroi abdominale sont représentés par des « traînées rosées », comme si tous les éléments cellulaires des masses génératrices avaient été frappés également d'impuissance myogénique.

Elle peut être irrégulièrement répartie : Certains éléments cellulaires sont atteints, certains respectés, et cela dans la même masse, dans le même muscle. Ainsi paraît-il en être dans le cas de Parker, où les obliques se sont développés, tandis que le transverse manque complètement.

Elle peut être originelle : Si l'on admet, ce qui est vraisemblable, que les éléments cellulaires des deux masses génératrices des muscles droits et des muscles latéraux sont déjà différenciés dans la masse ventrale de la lame médiale, et par conséquent dans la lame médiale, dans le myotome lui-même et même dans

la protovertèbre, on peut supposer que ces éléments sont frappés d'insuffisance anatomique ou physiologique, dès leur origine protovertébrale.

Elle peut être acquise : Les éléments cellulaires, qui dans la protovertèbre et le myotome sont destinés à former au cours de l'évolution les muscles abdominaux, sont originellement bien constitués; mais au cours du développement, à un stade quelconque, ils sont frappés par une maladie quelconque qui les réduit anatomiquement ou physiologiquement et les prive du pouvoir de fournir une musculature complète.

β. Les masses génératrices sont suffisantes, mais elles rencontrent dans la paroi abdominale un obstacle qui entrave leur développement normal.

4° *A quel âge de la vie embryonnaire ces deux masses génératrices sont-elles atteintes?*

Dans l'hypothèse où les masses génératrices suffisantes sont entravées par un obstacle pariétal, on peut admettre que l'apparition de l'obstacle est postérieure à la formation de la masse ventrale, par conséquent à la quatrième semaine de la vie intra-utérine.

Dans l'hypothèse d'une insuffisance originelle, on peut admettre que l'affection causale de cette insuffisance est antérieure à la constitution des myotomes, c'est-à-dire à la fin de la troisième semaine.

Enfin, dans l'hypothèse d'une insuffisance acquise, on peut admettre que l'affection causale est postérieure à la constitution des myotomes, c'est-à-dire à la fin de la troisième semaine, et antérieure à l'achèvement de la musculature abdominale, c'est-à-dire à la fin du troisième mois.

5° *A quelle cause est due l'atteinte des masses génératrices?*

α. L'insuffisance originelle peut être héréditaire, qu'il y ait eu transmission d'un défaut paternel ou maternel, qu'il y ait eu absence de transmission, pour une raison quelconque, de la propriété que doivent posséder, normalement, les cellules mères de donner naissance parmi tous les tissus et tous les organes à des muscles abdominaux. Le premier fait seul serait tangible,

mais nous ne relevons dans les observations aucun symptôme d'une transmission quelconque. Elle paraît d'ailleurs difficile, étant données la cryptorchidie et la stérilité vraisemblable (nous disons vraisemblable à défaut de documents précis sur cette stérilité) dont tous les malades étudiés sont atteints. Elle ne pourrait s'expliquer qu'indirectement, sous une forme analogue à celle de la transmission générale de l'hémophilie : aux garçons par les femmes.

β. L'insuffisance originelle peut ne pas être héréditaire, mais due à une maladie des premiers jours de la vie intra-utérine. Nous sommes amené alors au cas de l'insuffisance acquise.

Quelles sont les maladies susceptibles de frapper dans le myotome, ou les masses cellulaires qui en dérivent, les éléments générateurs des muscles abdominaux? Le cercle de la pathologie embryonnaire est très étroit, et ici, comme ailleurs, nous ne pourrions guère invoquer, à moins de faire œuvre vaine d'imagination, que les infections et intoxications transmises par le père et la mère à l'enfant. L'alcoolisme d'une part, la syphilis de l'autre, doivent être surtout recherchés; les observations que nous possédons ne mentionnent point de tare chez les parents. Dupérié insiste sur l'absence d'antécédents spécifiques; pas de fausses couches, disent Hall et Thachter; une fausse couche et... 11 enfants dans le cas de Bolton. Les grossesses ont été la plupart normales; dans un seul cas (Dupérié), l'enfant était prématuré. Signalons que dans le cas de Bolton la mère aurait été réduite, pendant sa gestation, à une alimentation insuffisante.

Enfin, si chez aucun enfant la réaction de Bordet-Wassermann n'a été pratiquée, par contre, on ne signale chez aucun de symptômes d'hérédo-syphilis. Dans aucune pièce d'autopsie on n'a trouvé de spirochètes.

γ. Le développement des muscles abdominaux peut être entravé par un obstacle pariétal. De quelle nature peut être cet obstacle : Inflammation précoce de la paroi abdominale soudant plus ou moins complètement les plans superficiel et profond et empêchant l'insinuation du plan musculaire? Adhérences am-

niotiques comprimant de dehors en dedans la paroi abdominale? Tumeur intra-abdominale, notamment vessie trop volumineuse, comprimant de dedans en dehors la paroi abdominale?

De ces trois causes possibles d'obstruction au développement des masses génératrices, la plus vraisemblable, à un examen superficiel, est la troisième. Thatcher l'a adoptée et croit qu'une vessie volumineuse (volumineuse sans doute à la fois par l'hypertrophie de ses parois et la quantité excessive d'urine qu'elle retient) s'oppose au développement, entre l'ectoderme et la vessie, des muscles abdominaux. Cette opinion semble peu s'accorder avec les notions embryologiques que nous avons déjà rappelées au sujet de la formation de la paroi sous-ombilicale et que nous rappellerons plus loin au sujet de la formation de la vessie; il semble, d'après ces notions, que le développement des muscles abdominaux se termine au troisième mois et soit, par conséquent, normalement bien antérieur à l'achèvement de l'appareil urinaire, les reins étant constitués au cinquième mois, le conduit urogénital s'ouvrant à l'extérieur vers le cinquième mois également et l'ouraque se fermant aussi à peu près à cette période. On conçoit malaisément que du deuxième au troisième mois une vessie à peine développée et vide d'urine puisse s'opposer au développement des masses musculaires. L'inflammation précoce de la paroi abdominale au niveau de la région provésicale, peut-être consécutive à une cystite, est beaucoup plus plausible; malheureusement, la nature de cette inflammation est purement hypothétique.

B. Hypothèse de l'atrophie secondaire. — Avant de discuter cette hypothèse, nous exposerons brièvement : 1° L'innervations des muscles abdominaux; 2° les divers types d'atrophie musculaire avec leurs caractères cliniques et anatomo-pathologiques.

a) *Innervation des muscles abdominaux.* — L'ensemble des muscles abdominaux est innervé : 1° Au point de vue périphérique, par les nerfs intercostaux, 5 à 12, et les nerfs abdomino-génitaux; 2° au point de vue radiculaire, par les racines Dv à xii et L₁; 3° au point de vue médullaire, par les segments corres-

pendants. Quand on veut préciser cette innervation, on y arrive assez facilement pour les muscles grands droits. Étant donné que le grand droit est considéré, un peu schématiquement, comme formé de 5 segments, 3 sus-ombilicaux et 2 sous-ombilicaux que séparent les intersections aponévrotiques, on peut admettre avec Déjerine, d'après Schwarz (1909) et Goldstein (1909), que ce muscle possède trois centres médullaires d'innervation; le premier correspond aux racines dorsales V, VI, VII, aux nerfs intercostaux 5, 6, 7; il innerve les deux segments supérieurs du muscle et représente, des trois centres réflexes abdominaux que décrivent Schwarz et Daridenkoff, le centre supérieur; le deuxième correspond aux racines dorsales VIII, IX, X, aux nerfs intercostaux 8, 9, 10; il innerve le troisième segment sus-ombilical et le premier segment sous-ombilical du muscle; il représente le centre réflexe abdominal moyen; le troisième correspond aux racines dorsales XI et XII, aux nerfs intercostaux de même ordre; il innerve le deuxième segment sous-ombilical du muscle et représente le centre réflexe abdominal inférieur.

Les abdomino-génitaux et la première racine lombaire participeraient très légèrement à l'innervation des droits; quant aux autres muscles abdominaux, il est impossible de préciser d'une façon aussi rigoureuse la topographie médullaire, radiculaire ou périphérique de leur innervation, mais on peut supposer par analogie, d'une part avec ce qui se passe pour le muscle grand droit, d'autre part avec ce que l'on sait de l'innervation de la région intercostale, dont la région abdominale est en quelque sorte le prolongement, enfin avec la répartition des troubles de la sensibilité observés au niveau de la paroi abdominale dans les lésions médullaires, que cette innervation se fait par métamères superposés correspondant chacun à un des nerfs, racines et segments médullaires que nous avons indiqués.

b) *Types d'atrophie musculaire.* — On peut distinguer, suivant son origine, deux grands types d'atrophie musculaire :

1° Protopathiques ou myopathiques;

2° Dentéropathiques ou neuropathiques.

Les caractères cliniques et anatomo-pathologiques de ces diverses myopathies, tels que les a fournis leur étude chez l'enfant et l'adulte, peuvent se résumer ainsi :

L'atrophie myopathique est due, exceptionnellement, à une myosite, habituellement à une dystrophie musculaire primitive et progressive.

L'atrophie par myosite est caractérisée *cliniquement* par son apparition brusque ou lente à la suite d'un processus inflammatoire aigu ou chronique siégeant dans le muscle atteint, *anatomo-pathologiquement* par la substitution au tissu musculaire, éliminé par la suppuration dans les formes aiguës, ou détruit progressivement dans les formes chroniques, de tissu fibreux. Affecte-t-elle les muscles abdominaux? Oui, avec prédilection, et elle atteint avec une fréquence toute spéciale les muscles grands droits (dans la fièvre typhoïde notamment).

L'atrophie par dystrophie musculaire progressive primitive est caractérisée *cliniquement* par les traits suivants : héréditaire ou familiale, symétrique, ayant une topographie indépendante de toute distribution nerveuse, frappant d'abord les muscles de la racine des membres, s'accompagnant fréquemment de pseudo-hypertrophie, s'accompagnant de diminution des réflexes tendineux proportionnelle à son développement, ne comportant ni contractions fibrillaires, ni réaction de dégénérescence, s'accompagnant rapidement de rétractions fibro-musculaires, évoluant très lentement et progressivement (de longues années pour être bien marquées); *anatomo-pathologiquement* par les traits suivants : pas de lésions médullaires ni nerveuses; les plaques motrices ont été trouvées dans 3 cas (Babès et Marinesco) altérées, mais l'on peut penser que cette altération était secondaire; les lésions, exclusivement musculaires, intéressent essentiellement les fibres qui constituent des faisceaux atrophiés, séparés par des fibres normales ou hypertrophiées, ayant des aspects très variés qui ont été décrits sous le nom de *myolyse*, *dégénérescence granulo-graisseuse*, *dégénérescence hyaline*, *dégénérescence vacuolaire*, et, accessoirement, le tissu interstitiel, qui présente une hyperplasie et une infiltration grasseuse plus ou moins marquées.

Affecte-t-elle les muscles abdominaux? Oui. Les muscles abdominaux, atteints en général secondairement aux muscles des membres, peuvent participer de très bonne heure à l'atrophie; leur atteinte coïncide presque toujours avec celle des muscles sacro-spinaux.

L'atrophie neuropathique présente trois variétés : médullaire, périphérique, radiculaire.

L'atrophie d'origine médullaire est caractérisée *cliniquement* par les traits suivants : ni héréditaire ni familiale, inconstamment symétrique, ayant une topographie discutée (van Gehuchten et de Bück croyant à des localisations motrices segmentaires, Marinesco à des localisations précises pour des groupes de muscles, et Sano à des localisations précises pour chaque muscle. Déjerine la considère comme radiculaire), frappant d'abord les muscles de l'extrémité des membres, s'accompagnant de modifications des réflexes, variables avec chacune de ses formes cliniques, comportant des contractions fibrillaires et, en général, une réaction de dégénérescence, évoluant de façon très variable, très lentement, dans la poliomyélite chronique ou la syringomyélie, très rapidement, dans la paralysie spinale infantile, *anatomopathologiquement* par les traits suivants : lésions médullaires primitives localisées aux cellules motrices des cornes antérieures, consistant en myélite aiguë ou chronique; lésions radiculaires, nerveuses et musculaires, de dégénérescence et d'atrophie, secondaires.

On peut rattacher à l'atrophie d'origine médullaire l'atrophie *réflexe* telle qu'on l'observe consécutivement aux lésions articulaires et osseuses, et dont la nature est encore mal élucidée. L'atrophie d'origine médullaire affecte-t-elle les muscles abdominaux? Oui. Dans la paralysie spinale infantile, ces muscles sont atteints assez souvent de façon associée ou même isolée. Dans le syndrome d'Aran-Duchenne, ils sont en général atteints tardivement. A signaler le cas de Salecker (1908), rapporté par Déjerine, où une tumeur de la moelle ayant créé une paralysie avec atrophie limitée aux muscles sous-ombilicaux avec intégrité du grand droit, l'autopsie révéla une destruction complète des 11^e et 12^e segments médullaires dorsaux.

L'atrophie d'origine périphérique est caractérisée *cliniquement* par les traits suivants : ni héréditaire, ni familiale, bilatérale et symétrique ou unilatérale, ayant une topographie périphérique, frappant, dans les formes bilatérales, d'abord les muscles des extrémités; s'accompagnant de diminution des réflexes porportionnelle à son développement, ne comportant pas de contractions fibrillaires, s'accompagnant presque constamment de réaction de dégénérescence, s'accompagnant de troubles subjectifs et objectifs de la sensibilité, au moins dans les formes sensitivo-motrices, s'accompagnant très fréquemment de troubles vaso moteurs, sécrétoires, trophiques, évoluant de façon très variable, suivant la cause de la névrite; *anatomopathologiquement* par les traits suivants : lésions des nerfs primitives, consistant en dégénérescence par section ou névrite; lésions musculaires secondaires d'atrophie, pas de lésions médullaires (cependant on a décrit dans les polynévrites des lésions de chromatolyse des cellules des cornes antérieures de la moelle qui paraissent secondaires et accessoires, mais auxquelles quelques auteurs, Erb, Marie, Babinski, semblent vouloir accorder un rôle prépondérant). Affecte-t-elle les muscles abdominaux ? Très rarement.

L'atrophie d'origine radiculaire présente *cliniquement* des caractères très voisins de ceux de l'atrophie d'origine périphérique; les principales différences sont : la topographie radiculaire de l'atrophie, sa prédominance à la racine des membres, son évolution particulièrement rapide; *anatomopathologiquement* elle est caractérisée par des lésions essentielles et primitives de radiculite. Affecte-t-elle les muscles abdominaux ? Oui, assez fréquemment.

c) *Présentation et discussion de l'hypothèse de l'atrophie secondaire.* — Les muscles abdominaux se sont développés complètement; mais, avant la naissance, ils ont été frappés d'atrophie par une myopathie, une névrite, une radiculite ou une myélite intra-utérines, ou par plusieurs de ces affections associées.

Deux points semblent d'abord bien établis.

Premièrement : Le processus atrophiant, s'il y a eu atrophie, est arrêté à la naissance ; nous ne pouvons le juger que sur ses séquelles, c'est-à-dire sur l'état des muscles abdominaux, tel que nous le révélent après la naissance, la clinique d'une part, l'anatomie pathologique d'autre part ; nous avons donc des renseignements incomplets sur ce processus atrophiant.

Deuxièmement : Le processus atrophiant est limité presque rigoureusement aux muscles abdominaux. Si le grand dorsal (dans une observation Parker) et le carré des lombes (dans deux observations, Guthrie Garrod et Davies) sont signalés comme faiblement développés, dans toutes les autres, l'absence de développement porte uniquement sur les muscles grand droit, grand oblique, petit oblique et transverse. Il s'agit donc, s'il y a atrophie, d'une atrophie abdominale autonome, à lésions bien limitées, et non d'une de ces atrophies secondaires aux atrophies d'autres groupes musculaires, notamment des membres, telles qu'on les trouve si fréquemment dans les atrophies observées après la naissance, qu'il s'agisse de myopathie progressive primitive, de syndrome d'Aran-Duchenne, de radiculite avec paraplégie et paralysie des muscles de l'abdomen.

Ces deux premiers points étant acquis, nous allons, considérant un instant l'hypothèse de l'atrophie comme admise, étudier ces caractères cliniques et anatomo-pathologiques et voir de quel type connu elle se rapproche le plus :

1° Cette atrophie n'est ni héréditaire, ni familiale ;

2° Elle est rigoureusement symétrique ; ce caractère est surtout frappant dans les formes les plus incomplètes de l'atrophie ; dans le cas de Fröhlich, où tous les muscles ne sont point atteints, ce sont les muscles droits des deux côtés qui sont épargnés ; ce sont les muscles larges des deux côtés qui sont touchés et à peu près également, bien que, dit l'auteur, les faisceaux persistants soient un peu plus épais et nombreux du côté droit. Dans le cas de Guthrie, où les insertions costales et ilio-crurales du grand oblique, du petit oblique et du transverse persistent, elles persistent également dans la zone symétrique des deux côtés. Dans le cas de Hall, la portion intermédiaire de la partie postérieure

du grand oblique est conservée symétriquement des deux côtés, etc., etc. ;

3° Sa topographie est difficile à définir. Dans certains cas, elle semble indépendante de toute distribution nerveuse ; telles sont les observations de Fröhlich, où à côté de muscles droits bien conservés les muscles latéraux manquent presque complètement ; de Thatcher, où les insertions sternales des droits sont conservées, tandis que les muscles latéraux manquent complètement ; de Parker, où les droits sont conservés dans leur premier segment supérieur, où les obliques sont représentés par des bandes musculaires allant des côtes à la crête iliaque, tandis que les transverses semblent faire complètement défaut. Dans d'autres cas, au contraire, elle semble pouvoir être rattachée à une distribution nerveuse ; telles sont les observations de Garrod et Davies où tous les muscles abdominaux sont réduits à quelques trainées rosées, de Dupérié, où tous les muscles abdominaux persistent sous forme de lames dissociées et minces ; de Bolton, où les segments sus-ombilicaux des droits et les insertions sterno-costales des muscles latéraux persistent, tandis que les segments sous-ombilicaux des droits et toute la partie sous-ombilicale des muscles latéraux font défaut, comme si la distribution nerveuse sous-ombilicale avait été seule atteinte. Dans ces cas d'ailleurs, il est impossible, étant donnée la superposition à peu près parfaite, au niveau de l'abdomen, des territoires périphérique, radiculaire et médullaire, de dire à quelle variété de topographie nerveuse nous avons affaire ;

4° Elle ne s'accompagne point de pseudo-hypertrophie ;

5° L'examen électrique de la paroi abdominale a été pratiqué dans plusieurs cas ; dans ceux de Mollison, de Garrod et Davies, de Dupérié, il a révélé une absence complète de contraction. Dans d'autres cas, cette absence est plus ou moins complète, plus ou moins totale. Ces résultats sont à prévoir dans des formes d'atrophie aussi marquées, où le tissu musculaire fait presque complètement ou même complètement défaut, et ne nous donnent aucun éclaircissement sur la nature de cette

atrophie. Il en est de même pour l'examen des réflexes qui sont signalés comme abolis dans le cas de Dupérié;

6° Cette atrophie ne s'accompagne point de rétractions fibromusculaires; la plupart des observations signalent, au contraire, l'excessif développement de la paroi abdominale;

7° L'état de la sensibilité a été recherché dans un seul cas, celui de Stumme; elle était normale;

8° L'atrophie s'accompagne-t-elle de troubles trophiques? Du côté de la peau, une observation (Stumme) signale des phénomènes de sudation limités à la région des muscles grands droits. Faut-il considérer comme troubles trophiques ces plis permanents de la peau que la plupart des observations signalent? Du côté de l'appareil génito-urinaire, faut-il considérer comme troubles trophiques les modifications de cet appareil? Nous ne le croyons pas;

9° L'atrophie a eu une évolution rapide, comprise dans la période de six mois qui sépare la formation de la paroi abdominale de la naissance de l'enfant;

10° L'atrophie a les caractères anatomo-pathologiques suivants :

α. Etat des nerfs. — Aucune relation d'autopsie ne mentionne leur état, sauf celle de Dupérié qui signale des altérations sans importance.

β. Etat des racines. — Une seule observation (Garrod et Davies) signale leur apparence normale;

γ. Etat de la moelle. — Dans trois observations seulement, il a été étudié; toutes les trois (Garrod et Davies, Bolton, Dupérié) signalent son apparence générale macroscopique et microscopique. Garrod et Davies et Bolton ont pratiqué des numérations cellulaires des cornes antérieures des segments thoraciques (1 à 12 pour les premiers, 7 à 11 pour le second).

Ils ont trouvé, les premiers, que le nombre des grandes cellules était à peu près égal au chiffre normal, mais que le chiffre des petites cellules était presque moitié moindre que le chiffre normal; le second, que le nombre des grandes et des petites cellules était sensiblement inférieur au nombre normal. Résultats difficiles à interpréter.

δ. *Etat des muscles.* — Un premier point est net; l'atrophie est considérable, telle qu'on ne la rencontre chez l'enfant et l'adulte qu'à la fin de processus atrophians très longs ou exceptionnellement actifs; les muscles, dans plusieurs cas, ont disparu, au moins par places, et l'on n'en voit point trace. Ce point acquis, nous devons nous poser deux questions :

Premièrement : Au niveau des territoires dépourvus de muscles, que trouve-t-on? Les plans sont-ils normaux, à l'exclusion de la couche musculaire; celle-ci est-elle remplacée par une lame fibreuse plus ou moins épaisse; trouve-t-on quelques éléments musculaires persistants et plus ou moins bien conservés? Les réponses des diverses relations d'autopsie à cette question sont malheureusement insuffisantes. Guthrie, Thatcher parlent de plans sous-cutanés complètement aponévrotiques. Garrod et Davies insistent davantage; dans leur cas, la peau, très adhérente (au niveau des plis permanents) au fascia sous-jacent, était normalement épaisse et riche en éléments glandulaires; le tissu cellulo-graisseux était excessivement développé et l'on y trouvait, de place en place, des fibres musculaires, non striées, dont le noyau avait une forme de baguette, semblait central et qui ressemblait à des fibres lisses ou à des fibres striées demeurées à un stade primitif de leur développement. Les aponévroses musculaires, ajoutent les auteurs, étaient à peu près complètement absentes. Bolton a examiné la portion sous-ombilicale du muscle grand droit, dépourvue en apparence de tissu musculaire, et a trouvé au milieu d'un tissu fibreux lâche et riche en petites masses graisseuses, des cellules volumineuses à noyau arrondi ou ovale, fortement coloré, entouré par une masse protoplasmique plus ou moins nette, qui ne ressemblent point pour lui à des fibres musculaires en régression.

Dans le cas de Dupérié, les intervalles anormalement grands qui existent, d'une part, entre les diverses couches musculaires amincies et, d'autre part, entre ces couches, la peau et le péritoine sont comblés par des couches de tissu fibreux très épais et très dense. La région para médiane sous-ombilicale, qui est dépourvue de tissu musculaire, est remplie par un tissu

conjonctif exubérant, où l'on trouve quelques fibres musculaires en dégénérescence hyaline. Dans ce cas, le tissu fibreux semble avoir pris la place du tissu musculaire.

Les autres auteurs, à part l'absence de fibres musculaires, n'ont rien remarqué d'extraordinaire au niveau de la paroi abdominale; on peut penser que l'existence d'un plan anormal tel qu'une lame fibreuse épaisse les aurait frappés et qu'ils l'auraient signalée.

Deuxièmement : Quel est l'état des fragments de muscle persistant que signalent plusieurs observations? Seuls, Bolton et Dupérié répondent à cette question : Bolton a examiné histologiquement la portion sous-ombilicale du muscle grand droit et a trouvé que les fibres musculaires étaient anormalement arrondies, certaines étant nettement hypertrophiées, d'autres atrophiées; que leurs fibrilles étaient largement séparées les unes des autres, ce qui donnait à la coupe transversale de la fibre un aspect granuleux; que certains noyaux étaient centraux; que certaines fibres avaient des noyaux doubles, enfin que les fibres étaient groupées en faisceaux anormalement lâches. Ces lésions rappellent singulièrement celles que l'on rencontre dans les atrophies myopathiques au début de leur évolution.

Dupérié a examiné histologiquement des coupes transversales sus-ombilicales et sous-ombilicales des couches musculaires; les minces feuilletts qui représentent ces muscles sont, dans leur ensemble, morcelés, dissociés par des prolongements interfasciculaires et interfibrillaires du tissu conjonctif intermusculaire; les fibres elles mêmes varient d'aspect; en certains points, elles sont hypertrophiées et ont des dimensions à peu près triples de celles d'une fibre normale; d'aspect granuleux, elles présentent plusieurs noyaux irrégulièrement distribués, soit centraux, soit périphériques; en d'autres points, elles sont beaucoup plus grêles que normalement (1 à 2 μ , au lieu de 2 à 3 μ); elles présentent généralement un noyau périphérique et volumineux, remplissant parfois la totalité de l'épaisseur de la fibre. On trouve parfois de la dégénérescence adipeuse. En tout cas, la striation a disparu à peu près complètement et ne se retrouve plus que sur de très rares fibres.

Enfin, dans la partie para médiane des coupes sous-ombilicales, les fibres musculaires sont en dégénérescence vitreuse complète. Ces lésions sont assez comparables à celles que nous a signalées Bolton.

En résumé, l'atrophie que nous venons d'étudier est une atrophie non héréditaire, ni familiale, rigoureusement symétrique, limitée aux muscles abdominaux, ne s'accompagnant ni de pseudo-hypertrophie, ni de rétractions fibro-musculaires, ne s'accompagnant ni de troubles de la sensibilité, ni de troubles trophiques marqués, évoluant très rapidement, très complètement jusqu'à disparition à peu près totale du muscle atteint, ayant enfin terminé son évolution à la naissance de l'enfant. Elle est caractérisée anatomo-pathologiquement par l'existence indéniable de lésions musculaires et par l'absence probable de lésions médullaires et radiculaires.

De quel type connu d'atrophie se rapproche-t-elle? Elle est très éloignée de la forme ordinaire de l'atrophie neuropathique médullaire, puisqu'elle ne comporte point de lésions médullaires. Elle est aussi très éloignée de l'atrophie myopathique par dystrophie musculaire progressive; sans doute, ses caractères anatomo pathologiques ont une certaine ressemblance avec ceux de cette forme d'atrophie, mais ses caractères cliniques sont foncièrement différents; non héréditaire, ni familiale, parfaitement localisée, ayant une évolution rapide et limitée rigoureusement par la naissance, elle s'oppose presque exactement à la dystrophie musculaire progressive.

Elle semble moins éloignée cliniquement des atrophies périphériques et radiculaires, mais l'absence d'examen anatomo-pathologique de nerfs ou de racines rend actuellement cette comparaison un peu vaine.

Elle se rapproche d'ailleurs davantage de ces formes d'atrophie bien localisées dans l'espace et dans le temps, que sont l'atrophie par myosite et l'atrophie dite réflexe.

De l'atrophie par myosite, elle a l'évolution rapide, grave, aboutissant à la destruction du muscle; d'autre part, l'existence de plis de la peau permanents, ineffaçables, au niveau des régions

dépourvues de muscles, l'épaississement de cette peau que signalent Garrod et Davies, ce développement considérable du tissu fibreux signalé dans l'observation de Dupérié s'accordent assez bien avec l'hypothèse d'une inflammation ayant évolué au niveau du plan sous-cutané et guéri en laissant un derme épaissi et adhérent ou une sclérose pariétale considérable.

De l'atrophie dite réflexe, où les lésions médullaires seraient légères et fugaces, elle se rapproche encore davantage, si l'on admet (plusieurs observations le permettent) qu'une vessie volumineuse, en exerçant sur la paroi abdominale, pendant une grande partie de la vie intra-utérine, une compression excessive a pu déterminer une atrophie réflexe des muscles de cette paroi; le fait que l'atrophie est définitive et, dans plusieurs cas, complète n'infirme pas, *a priori*, cette hypothèse, car il s'agit ici, non de muscle adulte, résistant, mais de muscle très jeune, très fragile sans doute et dont les réactions pathologiques sont graves et facilement irréparables.

C. **Conclusion.** — En résumé, il y a deux hypothèses susceptibles d'expliquer l'absence des muscles abdominaux. La première invoque le manque de développement : Les muscles abdominaux ne se sont point développés parce que les masses génératrices des muscles droits d'une part, des muscles latéraux d'autre part, ont été, avant le troisième mois de la vie intra-utérine, arrêtées dans leur évolution par leur insuffisance myogénique ou par leur impuissance à triompher d'un obstacle opposé à cette évolution. La deuxième invoque l'atrophie après développement : Les muscles abdominaux se sont atrophiés après le troisième mois, à la suite d'une myosite ou par ce mécanisme encore obscur qu'on appelle réflexe.

Peut-on concilier ces deux hypothèses? Les travaux de Mayer, Barfurth, Schaffer, tendent à démontrer que le tissu musculaire subit, pendant la vie embryonnaire, un triple mouvement de formation, de régression et de réformation. Qu'un incident pathologique quelconque vienne arrêter localement cette évolution du muscle entre régressien et réformation, voilà le muscle, d'abord bien formé, puis atteint par l'atrophie temporaire phy-

siologique qui ne se reforme plus. Mais nous ne pouvons pas, en l'absence de vérification nouvelle de ces recherches, dès maintenant, en tenir compte. Il faut choisir, croyons-nous, entre ces deux hypothèses.

Thatcher a adopté la première. Stumme la seconde. Chacun d'eux croit possible d'établir une pathogénie unique pour tous les cas d'insuffisance congénitale des muscles abdominaux.

Nous pensons qu'ils sont trop ambitieux et qu'il n'est pas possible d'être aussi absolu. Certains cas relèvent de l'absence de développement, d'autres de l'atrophie après développement. Il est difficile de les classer, tant qu'on considère l'insuffisance des muscles abdominaux comme une malformation isolée. Nous reviendrons donc sur cette question après avoir recherché les relations qui unissent l'insuffisance musculaire aux diverses malformations dont nous allons maintenant étudier la pathogénie et donnerons notre opinion dans la conclusion de ce chapitre de pathogénie.

III. Pathogénie du développement excessif de la paroi abdominale.

Cet excès de développement semble dû à la distension de la paroi; plusieurs observateurs, en effet (Osler, Platt, Parker, Guthrie, Dupérié), insistent sur l'extrême minceur de cette paroi; Garrod et Davies cependant disent qu'elle avait une épaisseur normale, que la disparition du plan musculaire semblait compensée par l'épaississement considérable du plan cutané. On peut penser que dans ce cas il s'est produit un phénomène spécial (inflammation accentuée du derme, par exemple).

Cette distension est produite vraisemblablement par un excès de pression intra-abdominale. Cet excès de pression peut être dû à l'existence d'une tumeur intra-abdominale. C'est ce qui a dû se produire dans la plupart des cas où la vessie et les uretères forment une masse hypertrophiée et dilatée, volumineuse. Mais cette distension existe également dans plusieurs cas (Fröh-

lich, par exemple) où la vessie et les uretères semblent normaux :

Elle peut s'expliquer très simplement de la façon suivante : Normalement, la paroi abdominale sert de sangle aux organes abdominaux ; toute la valeur de cette sangle est due à l'épaisseur et à la tonicité de son plan musculaire. Que ce plan musculaire s'affaiblisse ou même disparaisse, la sangle abdominale se relâche, les organes abdominaux tendent à tomber, ils exercent une pression excessive sur leur sangle déficiente et cette sangle se distend de plus en plus. Phénomène analogue à celui de la splachnoptose chez l'adulte : la faiblesse de la paroi amène la splachnoptose, et la splachnoptose augmente la faiblesse de la paroi.

Aucun observateur n'a relevé d'autre cause d'excès de pression intra-abdominale ; aucune trace notamment d'ascite fœtale.

Les plis permanents que présente la peau du ventre et les malformations ombilicales, l'ombilic en sillon notamment, qui semblent liés, ont une pathogénie moins nette ; il est assez difficile d'abord de préciser leur nature, représentent-ils des adhérences, reliquats d'une inflammation de la paroi ? Représentent-ils plutôt de grosses rides ? Dans ce cas, il faut admettre que la pression intra-abdominale, après avoir été très forte et avoir distendu la paroi au maximum, a diminué, pour une raison quelconque (évacuation, par exemple, plus facile d'une vessie rétentionniste), et que, d'une part, sous l'influence de la pression du liquide amniotique, d'autre part, sous l'influence de la contraction de la vessie dont les rapports avec la paroi abdominale sont particulièrement intimes, dans la plupart des cas que nous étudions, la paroi abdominale est rétractée, froncée, le long des lignes de moindre résistance qui forment les plis observés à la naissance.

IV. Pathogénie des anomalies vésico-urétérales.

Avant de les étudier, nous rappellerons sommairement le développement de la vessie, des uretères et des reins.

a) *Développement de la vessie.* — La vessie a une double origine : sa plus grande partie (corps de la vessie compris entre le sommet de l'organe et l'abouchement des uretères) provient du renflement de la portion postérieure, juxta-cloacale, de l'allantoïde; une petite partie (trigone de Licutaud) provient de la partie profonde de cette portion antérieure du cloaque que l'on appelle sinus uro-génital.

Elle se continue donc primitivement par son sommet avec la portion antérieure de l'allantoïde qui constitue l'ouraque, par sa base avec la portion superficielle du sinus uro-génital qui constitue l'urètre prostatique, membraneux et bulbeux.

L'insertion des canaux de Wolff sur le cloaque se fait dès le vingtième jour.

Le renflement vésical est visible dès la fin du premier mois et se trouve bien constitué à la fin du troisième mois.

La vessie semble être vide jusqu'au quatrième mois; à partir de ce mois, elle semble remplie d'urine.

L'ouraque reste perméable jusque vers le cinquième mois; il s'oblitére à ce moment, de haut en bas, plus ou moins complètement.

Le sinus uro-génital communique avec l'extérieur à partir du cinquième mois.

La vessie occupe pendant toute la vie intra-embryonnaire une situation élevée, abdominale; sa plus grande partie est au-dessus du pubis; elle est comprise dans la paroi abdominale, entre muscle et péritoine, et s'adosse sur une large surface à la couche musculaire; son sommet est rattaché à l'ombilic par un ouraque d'abord très court, de plus en plus long; sa base (orifice urétral) serait encore, à la naissance, au niveau de la symphyse pubienne.

Après la naissance, la descente de la vessie dans le bassin s'opère de la façon suivante : chez les garçons (Disse, 1891, *in* Keibel et Mall); première période de descente correspondant aux deux premières années; période intermédiaire où la situation de la vessie est stationnaire (de 2 à 8 ans); deuxième et dernière période de descente (de 8 à 20 ans). La migration de la vessie ne serait ainsi complète qu'à l'âge adulte.

b) *Développement des uretères.* — Les uretères proviennent des canaux de Wolff. C'est vers la fin de la troisième semaine qu'apparaissent les bourgeons urétéraux et c'est vers le trente-cinquième jour qu'ils se séparent des canaux de Wolff. Ils donnent naissance aux bassinets dès la cinquième semaine, puis aux calices, enfin aux tubes urinifères (tout au moins aux tubes collecteurs) à la fin du deuxième mois.

c) *Développement des reins.* — Les reins, dont le détail de développement nous intéresse moins, semblent définitivement constitués dès le cinquième mois.

d) *Pathogénie des lésions observées.* — 1° *Dilatation de la partie sus-urétrale de l'arbre urinaire.* — Cette dilatation est due vraisemblablement à l'existence, pendant une partie de la vie embryonnaire, d'une rétention d'urine. A quoi est due cette rétention d'urine ? A un obstacle au cours de l'urine dans l'urètre. Quel est cet obstacle ? Sténose urétrale ? Aucune observation ne mentionne l'existence de cette lésion ; la plupart, au contraire, insistent sur la parfaite perméabilité de l'urètre. Coudure temporaire de l'urètre qui, chez les garçons (et dans toutes nos observations il s'agit de garçons), est un organe exposé ? Contracture temporaire du sphincter vésical ? Élévation excessive de la pression du liquide amniotique empêchant l'écoulement de l'urine à l'extérieur ? Ces trois hypothèses sont toutes possibles, mais elles sont aussi toutes trois invérifiables ; aucun élément clinique ou anatomo-pathologique, dans nos observations, qui nous permette de préférer l'une à l'autre.

2° *Hypertrophie de la vessie et des uretères.* — Cette hypertrophie peut s'expliquer de deux façons :

Premièrement : La rétention de l'urine a provoqué avant la dilatation une réaction d'hypertrophie, comme la sténose du pylore ou du rectum provoque des hypertrophies gastriques ou côliques.

Deuxièmement : L'hypertrophie des tuniques vésicale et urétérale est due à une réaction inflammatoire ; Osler et Stumme ont signalé que leurs malades étaient atteints de cystite (mais cette affection semble avoir débuté, dans leur cas, bien postérieu-

rement à la naissance). Thatcher apporte des faits plus importants; la coupe de la vessie montre que ces tuniques sont envahies par le tissu fibreux et que l'épithélium de revêtement est enflammé. Guthrie signale que la muqueuse vésicale est congestionnée et enflammée, que les reins présentent « des zones disséminées de congestion dans la couche pyramidale, avec çà et là des gouttes de pus. Bolton signale que la capsule des reins est épaissie, que la sclérose des organes est accentuée. Il est possible que, dans plusieurs cas, les deux processus se soient associés.

3° *Malformations de l'ouraque.* — L'ouraque est resté perméable dans le cas de Hall. Dans les autres cas, il s'est fermé, mais incomplètement.

Son oblitération, qui se fait normalement de haut en bas, semble avoir été arrêtée précocement; la rétention d'urine dans la vessie est la cause probable de cet arrêt, car, comme nous l'a montré l'embryologie, la vessie peut être pleine d'urine avant le cinquième mois, tandis que l'ouraque ne commence à s'oblitérer qu'à partir du cinquième mois.

4° *Situation abdominale de la vessie.* — Cette situation, qui n'est que l'exagération de la situation normale de la vessie à la naissance, s'explique bien par la brièveté de l'ouraque.

En résumé, les anomalies vésico uretérales s'expliquent toutes par l'hypothèse d'une rétention d'urine intra-utérine. Seule la cause de cette rétention d'urine nous échappe complètement.

V. Pathogénie de l'ectopie testiculaire.

a) *Migration testiculaire.* — Le testicule semble constitué dès la fin du troisième mois et commencer alors sa migration. Cette migration, qui s'opère suivant un mécanisme mal connu, où l'on ne sait trop quelle part revient au *gubernaculum testis* (ou ligament inguinal) ou au cordon cellulaire dense (Soulié), le conduit, vers le sixième mois, à l'orifice inguinal profond, et, vers la naissance, neuf fois sur dix, au fond du scrotum.

b) *Pathogénie de l'ectopie*. — Il s'agit d'une ectopie abdominale; on peut donc admettre que la migration s'est arrêtée avant le sixième mois. Quelle est la raison de cet arrêt? Le rôle du *gubernaculum testis*, comme sa nature, est assez mal défini; on pourrait le rattacher aux muscles petit, oblique et transverse et trouver dans l'arrêt de développement de ces muscles la cause de l'arrêt de développement du *gubernaculum*. L'observation de Fröhlich détruit complètement cette double hypothèse; dans ce cas, bien que les muscles oblique et transverse fassent complètement défaut, les testicules ont subi une migration normale et sont parvenus à leur place habituelle dans les bourses.

La raison la plus vraisemblable de cet arrêt est que le testicule, dans sa migration, a rencontré un obstacle, la vessie : vessie distendue, surélevée, élargie, masquant peut-être l'accès des canaux inguinaux; c'est dès le cinquième mois, nous l'avons vu, que la vessie peut être en état de rétention; ce n'est que vers le sixième mois que le testicule se présente normalement à l'orifice inguinal profond.

Cette hypothèse paraît encore plus probable quand nous nous rappelons que dans l'exstrophie vésicale, où la lésion vésicale bouleverse la paroi abdominale et modifie sans doute l'accès aux canaux inguinaux, l'ectopie inguinale ou abdominale est la règle.

VI. Pathogénie des malformations thoraciques.

Les malformations thoraciques, et notamment la déformation du thorax en bréchet (signalée dans cinq observations), paraissent secondaires à l'absence des muscles abdominaux.

Dans deux observations, cette déformation semble acquise; elle s'est développée quelques jours ou quelques mois après la naissance; l'antagonisme normal des muscles thoraciques inspireurs et abdominaux expirateurs n'existant pas, la prédominance de l'action des muscles thoraciques entraîne le soulèvement et la déformation permanente du thorax. Cette explication

serait très satisfaisante si, dans un de ces 2 cas (Fröhlich), les muscles droits n'étaient complètement conservés.

Dans trois observations, cette déformation semble congénitale. On peut, pour l'expliquer, admettre que les muscles droits représentent le prolongement du sternum et assurent, par leur tension normale, le développement normal de cet os. Si ces muscles font défaut, le sternum, au moment de sa croissance, est privé de la tension nécessaire à son développement rectiligne et se replie sur lui-même en se développant.

Mais c'est là pure hypothèse.

VII. Essai de pathogénie synthétique.

La clinique et l'anatomie pathologique nous ont montré l'association presque constante des malformations de la paroi abdominale et des appareils urinaire et génital. Il semble évident qu'un lien pathogénique étroit existe entre ces malformations; nous allons rechercher quel peut être ce lien.

Toutefois il faut, avant de commencer ces recherches, mettre à part le cas de Fröhlich; dans ce cas, l'affection congénitale est constituée uniquement par une insuffisance musculaire limitée (aux muscles latéraux) et incomplète (puisque plusieurs faisceaux disséminés des deux côtés persistent), accompagnée de développement excessif de la paroi abdominale, sans plissement permanent. Pas de malformations vésico-urétérales ni d'ectopie testiculaire. La pathogénie de ce cas est celle de l'absence des muscles abdominaux, compliquée par la pression abdominale de distension pariétale. Absence de développement ou atrophie après développement? En faveur de l'atrophie, nous avons la persistance de faisceaux musculaires. Mais contre l'atrophie, nous avons la distribution bien limitée de l'insuffisance musculaire et surtout l'absence de toute cause susceptible de produire une myosite ou une atrophie réflexe. Nous croyons donc que le cas de Fröhlich n'est explicable que par l'insuffisance myogénique des masses génératrices des muscles latéraux de l'abdomen.

Ce cas mis à part, nous allons examiner successivement les trois hypothèses que nous croyons possible de faire sur l'association des malformations étudiées.

A. Première hypothèse. — La paroi abdominale, la vessie, les uretères et les reins, l'agent de la migration testiculaire sont atteints par un processus pathologique commun qui trouble profondément leur évolution. Ce processus, qui débute certainement avant le sixième mois (date de l'arrivée du testicule à l'orifice profond du canal inguinal), est vraisemblablement inflammatoire.

Pour que cette hypothèse soit admissible, il faut trouver dans la paroi abdominale, dans la paroi vésico-urétérale, au niveau du trajet que suit normalement le testicule, soit des lésions inflammatoires récentes, soit des traces d'un processus inflammatoire sous forme, par exemple, de tissu scléreux. Dans aucun cas, on ne rencontre de lésions inflammatoires récentes. Dans un cas, les traces d'un processus inflammatoire semblent exister ; c'est celui de Dupérié où les parois abdominale, vésicale, urétérale sont envahies par une sclérose abondante, mais il semble qu'il y ait dans ce cas quelque chose de plus ; d'autres organes, en effet, notamment la thyroïde, la zone réticulée des surrénales, le thymus, sont atteints à un haut degré par un processus analogue de sclérose.

Il ne s'agit pas de ces lésions de sclérose très discrètes que l'on retrouve dans quelques organes, le pancréas et la rate notamment, à l'autopsie des athrepsiques. Il s'agit plutôt, croyons-nous, de séquelles d'une infection générale intra-utérine. Quel est le point de départ de cette infection ? Si l'on peut, avec beaucoup d'imagination, supposer que les glandes à sécrétion interne ont été les premières atteintes, et qu'une insuffisance glandulaire consécutive a déterminé une malformation de la paroi abdominale et des organes génito-urinaires, il est plus raisonnable de penser que la paroi abdominale et les organes génito-urinaires ont été d'abord frappés par l'infection, qui, après avoir produit des désordres locaux, a produit quelques troubles généraux. Quelle est cette infection ? Ni la syphilis, ni la tuberculose

ne semblent en jeu ; aucune lésion spécifique n'a été retrouvée. Cette infection est-elle la cause des malformations abdomino-génito-urinaires ou bien ne s'est-elle développée que secondairement à la faveur de ces malformations ? Tout le problème de la pathogénie est là ; nous ne pouvons point le résoudre.

Dans le cas de Thatcher, les lésions de sclérose sont marquées au niveau de la vessie, mais elles ne sont point signalées dans la paroi abdominale. Dans les autres cas, elles ne sont signalées ni dans la vessie, ni dans la paroi abdominale.

En somme, peu de faits positifs en faveur de cette première hypothèse. Contre elle, ces faits négatifs qui nous semblent très importants : dans aucun cas (sauf celui de Stumme), on n'a trouvé d'adhérences entre la vessie et la paroi abdominale ; dans aucun cas, on n'a trouvé de traces d'inflammation des organes voisins, du tube digestif notamment. Il semble bien étrange que deux processus inflammatoires (et nous ne voyons trop de quel autre processus pathologique il pourrait s'agir) aient pu se développer dans le même temps, l'un dans la paroi abdominale, l'autre dans la paroi vésico-urétérale, et évoluer isolément, en se cantonnant dans des limites anatomiques rigoureuses.

B. Deuxième hypothèse. — L'insuffisance musculaire abdominale est primitive ; elle entraîne les malformations urinaires et génitales par le mécanisme suivant :

La vessie se remplissant d'urine vers le quatrième mois, ne rencontre pas du côté de la paroi abdominale, insuffisante, la résistance qui l'obligerait à se contracter et à se vider ; elle se laisse donc dilater. La dilatation vésicale entraîne la dilatation des uretères et fait obstacle à la migration testiculaire.

Cette hypothèse, qui fait abstraction des propriétés contractiles de la vessie et qui ne nous explique pas du tout l'hypertrophie associée à la dilatation du conduit urinaire, nous semble un peu fantaisiste. Nous ne l'étudierons pas plus longuement.

C. Troisième hypothèse. — Les malformations de l'appareil urinaire sont primitives ; elles entraînent les malformations de la paroi abdominale et de l'appareil génital par le mécanisme suivant :

Première phase : Obstacle au cours de l'urine, au-dessous de la vessie. Rétention d'urine. Hypertrophie, puis dilatation de la vessie, des uretères, de tout l'arbre urinaire sus-jacent et formation d'une tumeur abdominale constituée par l'appareil urinaire distendu. Distension de la paroi abdominale par cette tumeur. Atrophie des muscles de la paroi distendus et comprimés. Arrêt mécanique de la migration testiculaire.

Deuxième phase : Disparition de l'obstacle au cours de l'urine et évacuation de l'urine. Rétractation de l'appareil urinaire. Rétraction et plissement de la paroi abdominale.

Dans cette hypothèse, la rétention d'urine étant postérieure au quatrième mois et par conséquent à la formation de la paroi abdominale, l'insuffisance musculaire abdominale ne peut être attribuée qu'à l'atrophie. Cette atrophie elle-même se produit, soit suivant un processus de myosite surajouté et favorisé par la distension et la compression des plans musculaires, soit plutôt suivant le mécanisme réflexe. Les muscles abdominaux s'atrophient au cours de la rétention d'urine, comme les muscles thoraciques chez l'adulte s'atrophient au cours d'un épanchement pleural. Cette atrophie, toutes les observations le confirment, est particulièrement marquée dans la région sous-ombilicale et dans la partie médiane de cette zone, c'est-à-dire dans la zone qui correspond au contact de la vessie et de la paroi abdominale. Le fait que la destruction des masses musculaires est souvent à peu près complète est dû, croyons-nous, à ce que l'atrophie porte un des muscles embryonnaires particulièrement fragiles.

Un seul point est obscur dans cette hypothèse : la nature de l'obstacle apporté au cours de l'urine. Nous avons vu déjà, en étudiant la pathogénie de la dilatation vésicale, quelles causes de rétention on peut invoquer en l'absence de rétrécissement.

Malgré son obscurité partielle, cette troisième hypothèse nous semble être la seule qui puisse expliquer de façon vraisemblable l'association des malformations abdominales étudiées.

D. Conclusion. — Il y a au moins deux variétés et deux pathogénies de l'insuffisance musculaire abdominale congénitale.

L'une est l'insuffisance musculaire pure et primitive dont

nous n'avons jusqu'ici qu'un cas incontestable, celui de Fröhlich, et qui est attribuable à une absence de développement du tissu musculaire.

L'autre est l'insuffisance musculaire associée et secondaire à des malformations urinaires dont nous avons jusqu'ici 8 cas bien nets, contrôlés par l'autopsie ou la laparotomie, et qui est attribuable à une atrophie des muscles normalement développés.

Il y en a peut-être d'autres; à quelles variétés appartiennent et à quelle pathogénie ressortissent les 6 autres cas où l'insuffisance musculaire semble indiscutable cliniquement et a été plusieurs fois vérifiée électriquement. En l'absence d'autopsie, nous ne pouvons nous prononcer ni même émettre de nouvelle hypothèse.

TRAITEMENT

I. Traitement de l'insuffisance de la sangle abdominale.

— Cette insuffisance étant due à la fois au développement excessif de la paroi et à l'absence plus ou moins complète de tissu musculaire, le traitement doit théoriquement remédier à ces deux défauts.

a) *Traitement curatif*. — Il pourrait être chirurgical et consister à :

1° Résigner une partie de la paroi abdominale ;

2° Transplanter dans la paroi, avec conservation de leur innervation et de leur irrigation, des muscles voisins, par exemple les muscles droit interne, ou faisceau interne du long adducteur, à la place des muscles grands droits ; les muscles droit antérieur, tenseur du fascia lata, à la place des muscles latéraux de l'abdomen.

Cette opération, qui est *a priori*, comme le sont encore toutes les transplantations, délicate et d'issue incertaine, ne donnerait-elle pas des résultats particulièrement décevants au niveau d'une région bouleversée anatomiquement et dont la vitalité est sans doute amoindrie ? Il est permis de le craindre et nous n'oserions pas, pour notre part, conseiller encore ce mode de traitement.

Nous nous contenterons de prescrire, dans les cas où l'insuffisance musculaire semble partielle, du massage, de l'électrisation et des mouvements de gymnastique abdominale destinés à développer les éléments musculaires persistants.

b) *Traitement palliatif*. — Il consiste dans le port d'une ceinture abdominale solide et bien adaptée ; ce traitement, qui

a déjà été appliqué, notamment dans le cas de Stumme, semble donner des résultats satisfaisants; il permet la marche et le retour à une activité presque normale.

II. Traitement des malformations urinaires. — Il consiste essentiellement à préserver de toute infection, des voies urinaires si irrégulièrement conformées que toute inflammation y tend à devenir chronique et incurable.

III. Traitement de l'ectopie testiculaire. — L'abaissement des testicules semble impossible, étant donné le siège abdominal, iliaque ou même lombaire, de l'ectopie.

Quand l'ectopie se complique d'atrophie de la glande interstitielle, le traitement opothérapique doit être institué.

CONCLUSIONS

L'insuffisance congénitale des muscles abdominaux est une affection bien définie dont les caractères principaux peuvent se résumer ainsi :

Étiologie. — Affection spéciale au sexe masculin.

Anatomie pathologique. — Malformations isolées ou associées de la paroi abdominale (absence partielle plus ou moins complète du tissu musculaire, développement excessif de la paroi, plicature permanente de cette paroi), de l'appareil urinaire (hypertrophie et dilatation de la vessie et des uretères), de l'appareil génital (ectopie testiculaire).

Symptomatologie. — Deux grandes formes cliniques : L'une, plus fréquente, est l'insuffisance musculaire associée aux malformations de l'appareil urinaire et à l'ectopie testiculaire. L'autre, plus rare, est l'insuffisance musculaire pure.

Evolution. — Pas de guérison spontanée.

Pronostic. — Bon au point de vue vital, en l'absence de complications. Mauvais au point de vue fonctionnel, en l'absence de traitement.

Diagnostic. — Facile, sauf dans les formes légères.

Pathogénie. — Deux pathogénies correspondant aux deux grandes formes cliniques : Atrophie et absence de développement.

Traitement. — Port d'une ceinture abdominale.

VU, BON A IMPRIMER :

VU : Le Doyen,

Le Président de la thèse,

C. SIGALAS.

D^r SABRAZÈS.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

Bordeaux, le 9 décembre 1921.

Le Recteur de l'Académie,

R. THAMIN.



BIBLIOGRAPHIE

- BARFURTH. — *Arch. für Mikroskop. Anat.*, 1896, p. 780.
- BATTEN. — *Med. Chir. Trans.*, London, 1903, p. 363.
- BOLTON. — *Clin. Soc. Trans.*, London, 1903, p. 247.
- BOLTON et HALL. — *Lancet*, 1907, p. 1672.
- BRYANT et HALE-WHITE. — *Guy's Hosp. Reports*, 1901, p. 17.
- BURN (Murdoch). — *Edinb. Hosp. Reports*, 1893, p. 498.
- CHARVET. — *Comptes rendus de l'Académie des sciences*, 1857.
- CHAUVIN. — *Précis de tératologie*, 1920.
- FORTESCUE-BRICKDALE. — *Bristol. med. chir. Journ.*, 1905, p. 231.
- GARROD et DAVIES. — *Med. Chir. Trans.*, London, 1905, p. 363.
- GUTHRIE. — *Trans. Path. Soc.*, London, 1896, p. 139.
- HENDERSON. — *Glasgow med. Journ.*, 1890, p. 63.
- HOLT. — *Diseases of Infancy and Childhood*, 6th Ed. London, 1912, p. 607.
- KEIBEL et MALL. — *Human Embryology*, 1912.
- KNOX et SPRUNT. — *Amer. Journ. Dis. Child.*, septembre 1912.
- LE DOUBLE. — *Traité des variations du système musculaire de l'homme*, 1897.
- MAYER. — *Zeitschrift für Heilkund*, 1887, t. VIII, p. 184.
- MOLLISON. — *Guy's Hosp. Reports*, 1909, p. 23.
- MORTON. — *Rep. Soc. Study Child. Dis.*, 1903, t. IV, p. 329.
- OSLER. — *John Hopkins Hosp. Bull.*, 1901, p. 331.
- PARKER. — *Clin. Soc. Trans.*, 1893, p. 201.
- PLATT. — *Philadelphia med. Journ.*, 1898, p. 738.
- SCHAFER. — *Sitzungsber. d. Akad. d. Wissenschaft in Wien.*, janvier 1893.

STARLING. — Principles of human Physiology. London, 1912.

STUMME. — *Mitteilungen aus dem Grenzgebiete der Medizin und Chirurgie*, 1903, p. 548.

VARIOT et WALTHER. — *Archives de médecine des enfants*, mai 1921.

VIALLETON. — *Éléments de morphologie des vertébrés*, 1911.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
Introduction	11
Observations sans autopsie.....	13
Observations avec autopsie.....	27
Tableau des malformations.....	60
Définition.....	61
Anatomie pathologique	62
Étiologie.....	74
Description clinique.....	75
Pronostic.....	80
Diagnostic	82
Pathogénie.....	84
Traitement.....	118
Conclusions.....	121
Bibliographie	123

